

Aus der Dermatologischen Abteilung des
Städtischen Krankenhauses Berlin-Spandau
Chefarzt: Professor Dr. med. Klaus Halter

Der Krankheitsverlauf des Pemphigus
im Hinblick auf die modernen Heilmittel

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Gertrud Riecke
aus Nahrstedt.

1963

Aus der Dermatologischen Abteilung des
Städtischen Krankenhauses Berlin-Spandau
Chefarzt: Professor Dr.med. Klaus H a l t e r

Der Krankheitsverlauf des Pemphigus
im Hinblick auf die modernen Heilmittel

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Gertrud R i e c k e
aus Nahrstedt.

Dekan: Professor Dr. med. Bernhard S c h m i d t

Referent: Professor Dr. med. Klaus H a l t e r

Korreferent: Professor Dr. med. Hans Wolfgang S p i e r



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 18.1.1963

Inhaltsverzeichnis

	Seite
A. Einleitung	1
B. Krankengeschichten der Pemphigus-Patienten der Dermat. Abteilung des Städtischen Krankenhauses Spandau	
a) Gruppe I : Patienten, die mit Anti- biotica behandelt wurden	7
b) Gruppe II : Patienten, die mit Corti- costeroiden behandelt wurden	21
c) Gruppe III: Patienten, die mit Corti- costeroiden und Antibiotica behandelt wurden	37
d) Anhang : Wegen der Kürze der Krank- heitsdauer statistisch nicht berücksichtigte Fälle	59
C. Ergebnisse der berichteten Fälle	63
D. Literaturerfahrungen über die Antibiotica- und Corticosteroidtherapie mit Gegenüber- stellung der eigenen Ergebnisse	69
E. Zusammenfassung	76
F. Literaturübersicht	79

A. Einleitung

Wenn im Nachstehenden von 'Pemphigus' gesprochen wird, so sind damit die Krankheitsbilder der "Pemphigusgruppe im engeren Sinne", d.h. der Pemphigus vulgaris, der Pemphigus foliaceus und der Pemphigus vegetans gemeint.

Die Aetiologie und Pathogenese dieser nicht sehr häufigen Krankheiten - besonders der Pemphigus foliaceus und der Pemphigus vegetans sind selten - ist bis heute unbekannt geblieben.

Im Laufe der Jahrzehnte sind verschiedene Hypothesen hinsichtlich der Aetiologie aufgestellt worden: die einer neurogenen Krankheitsursache, eine Infektionstheorie, einer Toxintheorie, Innersekretorische- und Stoffwechselstörungen.

Der Krankheitsverlauf ist ungünstig, immer führt der Pemphigus vulgaris zum Tode. Auch der relativ 'gutartige' isolierte Schleimhautpemphigus führt schließlich, oft erst nach jahrzehntelangem gutartigen Verlauf ebenfalls zum Tode (KEINING).

Die D i a g n o s e des Pemphigus vulgaris ist in typischen Fällen meist leicht zu stellen, kann aber auch hinsichtlich der Abgrenzung gegenüber der Dermatitis herpetiformis Duhring große Schwierigkeiten bereiten. Wichtig ist stets die Gesamtheit der klinischen Befunde zusammen mit den Laborbefunden und histologischen Untersuchungen zu betrachten. Das gilt für das klinische Bild, das Verhalten der Jodkalireaktion und das Ausmaß der Eosinophilen, sogar für das Nikolski-Phänomen und in gewisser Weise auch für das histologische Verhalten. Beim klinischen Bild spricht eine Polymorphie (Erythem, urticarielles Erythem, Blasen) und Gruppierung für Dermatitis herpetiformis Duhring. Es gibt aber auch Pemphigusfälle, die gruppiert und polymorph sind.

Ein positiver Jodtest spricht für Dermatitis herpetiformis, ein negativer Ausfall nicht unbedingt dagegen, andererseits gibt es Pemphigusfälle mit positiver Jodkali-Reaktion (KEINING, HERZBERG).

Die Zahl der Eosinophilen ist bei der Dermatitis herpetiformis stets stark vermehrt, es kann aber ebenfalls beim Pemphigus vulgaris eine große Zahl von Eosinophilen im Blut auftreten (HERZBERG, LUTZ, HÖFER, DEKKERT, SCHREINER, HAENSCH).

Ein positives Nikolski-Phänomen spricht für Pemphigus vulgaris, es ist aber nicht spezifisch dafür und fehlt auch während der Remissionen (HERZBERG, KEINING).

Nach CIVATTE ist histologisch beim Pemphigus vulgaris die Blasenbildung intraepidermal. Diese Regel ist jedoch stark durchlöchert (PERCIVAL und HANNAY, HYMAN, HELLIER, HERZBERG, LUTZ). So wird bei dem sogenannten Alterspemphigus, den vom Pemphigus vulgaris abzugrenzen auf Grund der Verlaufsweise doch wohl nicht berechtigt ist, die subepidermale Blasenbildung als charakteristisch angegeben. Ebenso bei dem sogenannten 'gutartigen isolierten Schleimhautpemphigus' dessen 'Gutartigkeit' jedoch aufhört, wenn früher oder später das Mitbefallensein der Haut einsetzt (KEINING, ROOK, LEVER). Schließlich hat I. FISHER darauf hingewiesen, daß in Serienbiopsien bei den gleichen Patienten mit einem Pemphigus vulgaris einmal der Blasensitz intraepidermal und dann auch subepidermal gelegen ist.

Es ergibt sich somit, daß in der Regel nicht die Beachtung eines Einzelsymptoms für sich eine strittige Differentialdiagnose Pemphigus vulgaris - Dermatitis herpetiformis Duhring klären kann, sondern nur die Beachtung der Gesamtheit klinischer evtl. auch laboratoriums-mäßiger Befunde und ihre Abwägung gegeneinander.

Auf einige Besonderheiten des klinischen Bildes und des Verlaufes sei kurz eingegangen.

Altersangaben, die für den Beginn des Pemphigus vulgaris typisch sind, gehen aus der Tabelle hervor. Eine besondere Bedeutung kommt dem Lebensalter insofern zu, da sich der Krankheitsablauf in den einzelnen Lebensjahrzehnten ändert. Je jünger der Patient ist, hören wir bei HERZBERG, um so stürmischer verläuft der Pemphigus vulgaris und umgekehrt. HEITE und MONCORPS halten die therapeutische Beeinflußbarkeit bei Jugendlichen und nach Nachlassen der Sexualfunktion günstiger als bei Kranken im geschlechtsfähigen Alter.

Tab. 1 : Beginn des Pemphigus vulgaris
in Abhängigkeit vom Lebensalter.

A u t o r	Krankheitsbeginn
BEEK	35. - 65. Lebensjahr
NELSON	40. - 60. Lebensjahr
LEVER	54. Lebensjahr
SEMMOLA	33. - 74. Lebensjahr
REYMAN	60. - 84. Lebensjahr
PISACANE	45. - 75. Lebensjahr
COMBES	40. - 80. Lebensjahr
MICHELSON	70. - 80. Lebensjahr

In einem hohen Prozentsatz der Fälle ist beim Pemphigus vulgaris die Schleimhaut gleichzeitig befallen. NELSON sah in 16 Fällen Haut und Schleimhautbefall, in 7 Fällen nur Schleimhautbefall und in 5 Fällen reinen Hautbefall. Bei Giacomo SANTORI sind in 62 % Schleimhautbeteiligung, bei ROOK in 92 % und bei SCHLOTTER in 70 % angegeben. Dabei sind die Hautveränderungen therapeutisch leichter zu beeinflussen als die Schleimhauterscheinungen (FRAZIER, GADRAT, KORTING u.a.).

Die T h e r a p i e des Pemphigus vulgaris.

Die Vielzahl therapeutischer Empfehlungen entspricht der Tatsache, daß über die Aetiologie des Krankheitsbildes nichts sicheres bekannt ist und spiegelt die mannigfaltigen Hypothesen wieder, die im Laufe der Jahrzehnte - oft nicht unbeeinflußt durch gewisse 'Modeströmungen' der Medizin - hinsichtlich der ätiologischen Bedingungen aufgestellt wurden.

Immer wieder ist der Gedanke an ein infektiöses Agens des Pemphigus diskutiert worden und dementsprechend sind auch immer von neuem Versuche gemacht worden, therapeutisch entsprechend zu verfahren.

So wurden polyvalente und autogene Vaccine (GUARDALI), Antistaphylokokken, - Antistreptokokken und Antidiphtherieserum sowie Gonargin und Tuberculin zu seiner Behandlung verwendet (McCORNAC, PERNET, BRUCK, KER, WAELSCH u. a.). GÖRL und VOIGT machten Versuche mit Kuhpockenvaccine, denn sie nahmen eine Verwandtschaft der Viren vom Herpes, den Varizellen, der Variolois und Variola mit dem 'Virus' des Pemphigus an. Sie sahen dabei einen Erfolg, der aber von anderen (HASSELMANN, DAVIS u. a.) nicht bestätigt werden konnte. Sehr häufig wurde auch Arsen teils oral, teils parenteral verwendet und von JADASSOHN, CHARGIN, CANNON, STRICKLER, HAUCK u. v. a. m. günstig beurteilt. SCHOLTZ, McEWEN, MATRAS u. a. berichten über die Anwendung von Kakodyl, R. und W. DAVIS applizierten es als Eisenkakodylat i. v. als Infusion in Kombination mit Koagulen s. c. Sehr verbreitet war auch die Verwendung von Chinin (MERZ, KESSLER, v. ZUMBUSCH, ARNING u. a.), andere wie zum Beispiel FRÜHWALD, v. EISELSBERG, MATRAS und STEIN führten Plasmochin in die Pemphigustherapie ein. Auch Quecksilberpräparate wie Kalomel, Novasurol, Merchurochrom und Sublimat wurden verwendet. Über Germanin liegen seit 1931 Berichte vor, in denen über seine mehr oder weniger erfolgreiche Wirkung beim Pemphigus vulgaris zu lesen ist (VEIEL,

HEITE und MONCORPS, KEIL, BOHNSTEDT, GERTLER, URBACH, ZOON, SULZBERGER u.a.). Mit dem Erscheinen der Sulfonamide wurden auch sie angewendet und in zahlreichen Arbeiten darüber berichtet (HAENSCH, JÄRNECKE, MONCORPS, DÖBEL u.a.).

Eine ganze Reihe von Autoren diskutierte die Auffassung einer Stoffwechsel- oder hormonellen Störung als Ursache des Pemphigus und führte eine entsprechende Therapie durch.

Nach Feststellung der Kochsalzretention beim Pemphigus-kranken wurde eine kochsalzfreie Diät empfohlen (CASSAËT und MICHELEAU). JOSEPH und STÜMPKE und E. RIECKE sahen damit keine Erfolge. Andere gaben eine fett- und kohlehydratreiche Nahrung, jedoch ohne Erfolg.

In der Auffassung, der Pemphigus sei durch innersekretorische Störungen hervorgerufen, kam es zur Gabe von Thyreoidea-Tabletten und Extrakten (HUTSCHINSON, DUCKWORTH, TAKEI u.a.) und Ovarial- und androgenen Hormonen (E. RIECKE). Man beobachtete während eines Pemphigus dysmenorrhische und amenorrhische Zustände und Störungen in der Schwangerschaft bzw. während einer Schwangerschaft neue Blasenschübe und hielt die Menopause für eine günstige Zeit zur Auslösung eines Pemphigus. Man behandelte mit Lutein und diskutierte die Frage einer Schwangerschaftsunterbrechung und empfahl sie bei Verschlimmerung des Pemphigus im Interesse des mütterlichen Lebens (BUSCHKE und WERTHER). Es wurden aber von JOSEPH nach Interruptio neue Blasenschübe beobachtet und daher Zurückhaltung dieser therapeutischen Vorsichtsmaßnahme geboten.

Andere Autoren hielten eine Überfunktion der Ovarien für die auslösende Ursache des Pemphigus. Sie veranlaßten aus diesem Grunde eine künstliche Sterilisation in Form einer Röntgenbestrahlung der Ovarien und glaubten, damit den erhöhten Eiweißumsatz, der an eine erhöhte Ovarialfunktion gebunden schien, herabzusetzen. Dabei wird weiter diskutiert, ob durch die Röntgenbestrahlung die Wirkung direkt durch die Ovarien oder ob sie über die Hypophyse auf das

Stoffwechselfzentrum zustande kommt. (E.RIECKE) SCHREUS und ESER berichten von zwei Erfolgen.

Auch die Nebennieren wurden im Zusammenhang mit den innersekretorischen Störungen im Rahmen der Pemphigustherapie in Betracht gezogen. So verordnete WEIDENFELD Glandulae suprarenales in Tabletten. WERTHER machte Versuche mit Millextrakt.

Als man eine neurogene Krankheitsursache beim Pemphigus vulgaris annahm, empfahl NEISSER Strychnin zur Behandlung, es liegen darüber weitere Arbeiten von GROUVEN, WELSCH, SEZARY u.a. vor.

Die meisten der aufgeführten Medikamente besitzen nur noch historischen Wert. Die Bluttransfusionen, die schon von GILCHRIST, SPILLMANN, HOLLANDER, HOCHSTEIN u.a. angewendet wurden, dürften aber auch heute noch in manchen Fällen Bedeutung einer unterstützenden Therapie im Rahmen der neuesten Heilmittel behalten haben.

In neuester Zeit scheinen sich neue Aspekte abzuseichnen. So knüpfen sich an die Entwicklung der Antibioticatherapie Hoffnungen, mehr noch an die Einführung der Corticosteroide in die Therapie des Pemphigus vulgaris. Beide Heilmittel sind hinsichtlich ihrer Leistungsfähigkeit beim Pemphigus in den letzten Jahren von vielen Seiten überprüft worden, worauf später im einzelnen einzugehen sein wird.

Auch an der Dermatologischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Spandau wurden die Pemphigus-Fälle etwa der letzten zehn Jahre teils mit Antibiotica, teils mit Corticosteroiden, teils mit einer Kombination beider behandelt. Insgesamt konnten dabei 29 Fälle behandelt werden; und zwar Fall 1 bis 10 mit Antibiotica, Fall 11 bis 19 nur mit Corticosteroiden und Fall 20 bis 29 mit Antibiotica und Corticosteroiden kombiniert.

Die dabei erzielten Ergebnisse spiegeln die nachgeführten Krankengeschichten wieder.

B. Krankengeschichten der Pemphigus-Patienten

a) Gruppe I:

Patienten, die mit Antibiotica behandelt wurden.

1) R.R., 71 J. Familienanamnese: Ohne Befund.

Eigenanamnese: Häufig Anginen.

Anfang November 1950 am ganzen Körper kleine juckende Bläschen. Nach Behandlung mit einer Emulsion wurden die Blasen kleinfautgroß, dabei starker Juckreiz.

Aufnahmebefund am 23.11.1950: Am Stamm und den Extremitäten zahlreiche erbs- bis kirsch- und hühnereigroße schlaaffe Blasen mit trüber Flüssigkeit. Zum Teil erodierte nässende Flächen mit zahlreichen Krusten bedeckt. Nikolski: neg., Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 5,6 Mill., 3,2 Mill. Ery., Hb. 97 %, 60 %, F.I. 0,86, Leuco.16200, 17000, 26600, Eos. 34 %, Jugdl. 1 %, Stabk. 14 %, Seg. 32 %, kl. Lympho. 15 %, Mono. 4 %, WaR stark pos., RR 165/80, BSR 34/60, Rest-N 40 mg%, Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: neg.. Blaseninhalt: 4 Eos., Streptokokken, Staphylokokken. Temperaturen in der zweiten Woche bis 38,5 und 39 Grad.

Therapie: Penicillin i.m., insgesamt 6,8 Mill. E., lokal Rivanolumschläge. Wegen des schlechten Kreislaufes und der zunehmenden Kachexie Movellaninjectionen und 40 % Traubenzucker und Kochsalzinfusionen i.v. und rectal, Vitamin C und Pankortexinjectionen. Vorübergehende Besserung des Hautbefundes, aber zunehmende Verschlechterung des Allgemeinbefindens unter Temperaturanstieg auf 41,6 Grad am 10.12.1950 Exitus letalis. Autopsie: Pemphigus vulgaris gravis, Status septicus.

Epikrise: Anfang November 1950 trat bei Herrn R.R. erstmalig ein Pemphigus vulgaris der Haut auf mit hohen Temperaturen. Unter Penicillin i.m. war nur eine vorübergehende Besserung der Hauterscheinungen

zu erreichen. Nach zunehmender Kreislaufverschlechterung und Kachexie kommt der Patient schon nach gut 14 Tagen Klinikaufenthalt ad exitum.

- 2) M.S., 55. J. Familienanamnese: Mutter an Asthma verstorben. Eigenanamnese: Nie ernstlich krank gewesen. Vor 10 Wochen trat nach Tragen neuer Unterwäsche ein Brennen am Rücken auf. 14 Tage später Ausbreitung über den ganzen Körper mit Blasenbildung und Jucken.

Aufnahmebefund am 21.10.1952: Guter Allgemeinzustand. Stamm, Arme und Beine sind flächenhaft gerötet. Die Oberschenkelinnenseite und der Unterschenkel zur Hälfte sind blaurot. Überall auf diesen Stellen eine mehr oder weniger starke Schuppung. Nikolski: pos., Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborbefunde: Blutbild: 4,4 Mill. Ery., Hb. 84 %, vorübergehend Absinken auf 57 %, F.I. 0,95, Leuco. 7750, 12000, 10200, Eos. 1 %, Stabk. 1 %, Seg. 71 %, kl. Lympho. 26 %, Mono. 1 %, RR 135/75, BSR 7/15, WaR neg., Rest-N 28 mg%. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.:Bakt., mäßig Leuco. Blaseninhalt 1 % Eos. Temperaturen zunächst zwischen 37 und 38 Grad, nur ab und zu bis 38,5 Grad Anstieg.

Therapie: Lokal Dermatol-Schüttelmixtur, Tannolact und Esiderm, Penicillin i.m., insgesamt 10.650000 E und 20,0 g Aureomycin-Kapseln und 32,0 g Protocidtabletten. Nach 3 Tagen Klinikaufenthalt schießen am ganzen Körper Blasen auf, einige Tage später Befall der Mund- und Nasen-Rachen-Schleimhaut, damit wird die Diagnose Pemphigus vulgaris gesichert. Unter der Behandlung bessert sich der Zustand nicht, sondern die Patientin wird unruhiger und hinfälliger und verstirbt am 15.1.1953. Die Autopsie ergibt einen Pemphigus im Status toxicus und eine Bronchopneumonie als Todesursache.

Epikrise: Frau M.S. erkrankt im Juli 1952 an einem Pemphigus vulgaris, im Oktober 1952 wird sie stationär aufgenommen und mit Penicillin, Aureomycin und Protocid 12 Wochen lang behandelt. Keines der Mittel bringt eine

Besserung, die Patientin verstirbt unter zunehmender Kachexie.

3) H.G., 77 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

Anfang Mai 1953 nahm die Patientin wegen geschwollener Füße auf Anordnung ihres Arztes Tabletten ein. Danach stellte sich Appetitlosigkeit ein und etwa 8 Tage später Schmerzen an der Mundschleimhaut und Schluckbeschwerden.

Aufnahmebefund am 23.5.1953: Mäßiger Allgemeinzustand. An der Mundschleimhaut sind kleine Erosionen, die teilweise schmierig belegt sind und teilweise bei Berührung leicht bluten. Besonders breite Erosionen sind am Übergang von der Lippen- zur Mundschleimhaut, auch die Zunge ist befallen. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborbefunde: Blutbild: 3,7 Mill.Ery., Hb. 80 %, F.I.1,08, Leuco.8450, 10200, 11500, 17700, Eos. 3 %, Anstieg auf 7 %, 18 %, Jugdl. 1 %, Stabk. 1 %, Seg. 57 %, kl. Lympho. 37 %, Mono. 1 %, BSR 56/90, RR 110/60, WaR neg.

Blaseninhalt 3 % Eos., Sed: massenhaft Ery, sehr reichlich Leuco., Eiweiß und Zucker im Urin neg. Temperaturen in den ersten Tagen zwischen 37 und 38 Grad, dann normale Temperaturen, in der letzten Woche wieder zwischen 37 und 38 Grad.

Therapie: 6 Mill.E Penicillin i.m., 20,0 g Aureomycin oral. eine Bluttransfusion und Lokalbehandlung mit Kamillespülungen, Borwasser und Eucerin.

Der Befall der Mundschleimhaut ist durch die Therapie nicht zu beeinflussen, dadurch wird die Diagnose eines Pemphigus vulgaris gesichert. Es treten im Laufe der Behandlung Blasen an der rechten großen Zehe auf und Blasenruptionen im Vulvagebiet und in den Genitocrural-falten und unterhalb der Mammae. Der Hautbefund verschlechtert sich zunehmend bei gleichzeitigem körperlichen Verfall. Am 18.7.1953 Exitus im Kachectischen Zustand durch akutes Kreislaufversagen.

Epikrise: Frau H.G. erkrankte Anfang Mai 1953 an einem

Pemphigus vulgaris. Nach 8 1/2 Wochen stationärer Behandlung Exitus an akutem Kreislaufversagen im kachectischen Zustand. Die Verschlechterung des *Pemphigus vulgaris* konnte durch die Therapie, bestehend aus Lokalbehandlung, Penicillin i.m., Aureomycin und einer Bluttransfusion, nicht aufgehalten werden.

4) O.R., 77 J. Familien- und Eigenanamnese unauffällig.

Seit Februar 1951 dicht unterhalb des Nabels eine ungefähr daumengroße Blaseneruption. Nach Abstoßen der Blase findet sich ein haemorrhagischer Grund. Es entstehen weiter neue Blasen.

Aufnahmebefund am 29.5.1951: Guter Allgemeinzustand. Dicht unterhalb des Bauchnabels und links vom Nabel reizlose mit Schorf bedeckte Flächen von Handflächengröße und gut Fünfmarkstückgröße, daneben eine zweimarkstückgroße, mit serösem Inhalt prallgefüllte Blase. Nikolski: pos. Diagnose: *Pemphigus vulgaris*.

Laborwerte: Blutbild: 3,7 Mill. Ery., Hb. 77 %, F.I. 1,0, Leuco. 5600, Eos. 3 %, Jugdl. 2 %, Stabk. 1 %, Seg. 45 %, kl. Lympho. 44 %, Mono. 5 %, BSR 8/24, RR 145/85, WaR neg. Bläscheninhalt 2 % Eos., später 16 % Eos. und 17 %. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: vereinzelt Leuco, wenig Calc. Oxal. Normale Temperaturen.

Therapie: Vitamin C- und Vitamin B-Komplex i.v., 3stündl. 50 000 E Penicillin i.m., insgesamt 7 Mill. E. Unter der Penicillingabe keine neuen Blaseneruptionen, während anfangs, als noch kein Penicillin verabreicht wurde, ständig neue Blasen aufschossen. Am 3.7.1951 wird der Patient nach Hause entlassen mit abgeheilter Haut.

Am 8.9.1953 kommt der Patient erneut zur Aufnahme, er hat seit 14 Tagen Juckreiz in beiden Achselhöhlen und seit einigen Tagen Wasserblasen unter beiden Armen, die ständig neu erscheinen. Normale Temperaturen.

Aufnahmebefund am 8.9.1953: In beiden Achselhöhlen eine Infiltration mit prallgefüllten Blasen.

Laborbefunde: 3,68 Mill. Ery., Hb. 73 % , Leuco.2800, 4200, Eos. 8 % , Stabk. 1 % , Seg. 49 % , kl. Lympho. 40 % , Mono. 2 % , BSR 13/27, RR 180/95, WaR neg., Blaseninhalt 2 % Eos., Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: 1-3 Leuco.

In den ersten Tagen des Krankenhausaufenthaltes tritt eine neue Blase am rechten Oberarm und eine weitere an der rechten Schulter auf. Lokalbehandlung und Penicillin i.m., insgesamt 7,2 Mill. E, darunter allmähliche Abheilung der Hauterscheinungen. Am 26.9.1953 wird der Patient gebessert entlassen.

Epikrise: Herr O.R. lag 1951 neun Wochen in unserer Klinik mit einem Pemphigus vulgaris. Die Blaseneruptionen konnten mit 7 Mill. E Penicillin i.m. weitgehend beherrscht werden. Im Jahre 1953 trat ein Recidiv auf, das mit 7,2 Mill. E Penicillin wiederum beherrscht werden konnte. Am 14.1.1958 ist Herr R., nachdem er seit Krankheitsbeginn 7 Jahre überlebt hat, verstorben. Über die Todesursache und über den Verlauf des Pemphigus nach 1953 konnten wir leider nichts ermitteln.

5) M.P., 61 J. Familienanamnese: Ohne Besonderheiten.

Eigenanamnese: 1946 Hautkrankheit.

Im Dezember 1954 Juckreiz auf dem Kopf. Es breitete sich die Hauterscheinung auf den Rücken und die Hände aus. An Armen und Beinen Aufschießen von Blasen.

Aufnahmebefund am 9.3.1955: Guter Allgemeinzustand.

Am Stamm, den Extremitäten und in den Genitocruralfalten sind erbs- bis wallnußgroße, prallgefüllte, juckende Blasen auf oedematösem Grund zu sehen. Der behaarte Kopf und die Mundschleimhaut sind zunächst frei. Am 16.3. Auftreten von Blasen an der Mundschleimhaut, damit wird die Diagnose Pemphigus vulgaris gesichert. Nikolski: neg., Jod-Brom-Test: pos.

Laborwerte: Blutbild: 4,4 Mill. Ery., vorübergehend Abfall auf 3,2 Mill., dann wieder Normalisierung. Hb. 86%, Abfall auf 62 % , aber dann wieder normal, F.I. 0,98 , Leuco.9200 bis 12 000 vorübergehend, Eos. 13 % , 18 % ,

20 %, später Abfall auf 1 %, Jugdl. 1 %, Seg. 57 %, kl. Lympho. 27 %, Mono. 2 %, Blaseninhalt 6 % Eos., 8 %, 11 %, RR 125/60, BSR 2/4. WaR neg., Eiweiß und Zucker im Urin neg., Sed.: vereinzelt Leuco, Epithelien, 1-2 Ery., NaCl 482 mg%, i.S., 529 mg% i.S. Zunächst subfebrile Temperaturen.

Therapiebeginn mit zweimal täglich 200 000 E Depot-Penicillin i.m., insgesamt 2 Mill. E, anschließend täglich 2,0 g Leucomycin oral, nach 30,0g Absetzen der Kapseln, aber nach 19 Tagen eine 2. Leucomycincur mit insgesamt 20,0 g. Unter der Therapie treten ständig neue Blasen an der Mundschleimhaut auf, ferner am Hals, den Extremitäten, den großen Labien, in der Vulva verbunden mit starkem Juckreiz. Es ist keine Besserung zu erzielen. Die Patientin geht am 14.3.1955 gegen ärztlichen Rat auf eigenen Wunsch nach Hause.

Nach der Entlassung traten noch kurze Zeit neue Blasen in der Genitalgegend auf, die dann jedoch so wie alle anderen Erscheinungen nach Lokalbehandlung abheilten. Seitdem ist die Haut und Schleimhaut bis Ende Januar 1962 erscheinungsfrei geblieben.

Epikrise: Frau M.P. erkrankte 1954 an einem Pemphigus vulgaris, der 9 1/2 Wochen lang klinisch behandelt wurde mit Penicillin i.m. und 2 Leucomycincuren und sich kaum besserte. Sie verließ die Klinik gegen ärztlichen Rat auf eigenen Wunsch. Zu Hause anfangs weiter neue Blasen, dann aber allmählich Abheilung. Die Patientin blieb seitdem bis Januar 1962 erscheinungsfrei. Sie überlebt in gutem Allgemeinzustand bei erscheinungsfreier Haut und Schleimhaut seit Krankheitsbeginn 7 Jahre.

6) P.H., 69 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

Seit Dezember 1954 Blasenbildungen am Stamm und den Extremitäten und an der Mundschleimhaut, die zeitweise abheilten und wieder erneut auftraten. Im Juli 1955 Krankenhauseinweisung, Behandlung mit Spritzen, aber trotzdem ständig neue Blasen.

Aufnahmebefund am 27.9.1955: Guter Allgemeinzustand. Am Stamm und an den Extremitäten multiple verstreute verschieden große Erosionen als Reste von Blasenbildungen. Zwei kleine Bläschen in der Mundhöhle an der rechten Wangenschleimhaut. Normale Temperaturen, Nikolski: pos. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,18 Mill. Ery., Hb. 80 %, F.I. 0,96, Leuco. 4150, Eos. 2 %, Stabk. 1 %, Seg. 57 %, kl. Lympho. 37 %, Mono. 3 %, RR 155/90, BSR 11/26, WaR neg., Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: Vereinzelt Epith. und Leuco, 1-3 Ery.

Therapie: 8 Mill.E Penicillin i.m. und insgesamt 30,0 g Aureomycin oral. Unter der Therapie traten nur noch ganz vereinzelt neue Blasen auf, im allgemeinen blieb die Haut ruhig und ist bei der Entlassung am 1.11.1955 vollkommen abgeheilt. Ende November 1955 stellt sich die Patientin nochmal ambulant vor, es sind neue Erosionen am linken Unterschenkel und an der linken Schulter aufgetreten, die superinfiziert sind.

Epikrise: Frau P.H. erkrankte im Dezember 1954 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Nach 9 Monaten kam sie in unsere stationäre Behandlung, wo sie unter Penicillin i.m. und Aureomycin gut gebessert wurde. Nach der Entlassung trat jedoch bald ein Recidiv auf. Leider konnten wir die Patientin jetzt nicht nachuntersuchen und über den weiteren Verlauf seit Dezember 1955 nichts ermitteln.

7) H.P., 78 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: Seit 1929 Diabetes mellitus. Seit Herbst 1954 Bläschenbildung an beiden Armen mit heftigem Juckreiz. Einige Tage vor der Krankenhausaufnahme weitere Ausdehnung der Blasen.

Aufnahmebefund am 18.10.1955: Guter Allgemeinzustand. An beiden Unterarmen und Unterschenkeln zahlreiche linsen- bis bohnen große Blasen mit wässrigem Inhalt. Die Umgebung der Blasen ist leicht gerötet. Die Mundschleimhaut ist frei. Nikolski: neg. Diagnose: Dermatitis her-

petiformis Duhring, im Verlauf der Erkrankung wurde der Eindruck gewonnen, daß es sich um einen Pemphigus vulgaris handelt.

Laborwerte: Blutbild: 4,6 Mill. Ery., Hb. 92 %, F.I. 1,0, Leuco. 8000, Eos. 19 %, 12 %, 10 %, 6 %, Stabk. 2 %, Seg. 67 %, kl. Lympho. 12 %, RR 165/90, BSR 3/11, WaR neg., Blutzucker nüchtern 142 mg%, um 19 Uhr 219 mg%, Bläscheninhalt: 60 % Eos., Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed: einige Bakt. und Leuco. Normale Temperaturen.

Therapie: Zunächst Trypanblauinjectionen, dann Beginn einer Aureomycinkur von täglich 2,0 g oral und insgesamt 30,0 g. Der Diabetes mellitus wird mit Depot-Insulin eingestellt. Unter den Trypanblau-Injectionen Aufschließen neuer Blasen. Nach Einsetzen der Aureomycinbehandlung Besserung der Blaseneruptionen bis zur praktischen Abheilung bei der Entlassung am 5.12.1955.

Nach der Entlassung ging es dem Patienten gut, die Hauterscheinungen blieben gebessert. Er wurde aber wegen seines hohen Alters hinfalliger und verstarb 1959 mit 83 Jahren an einer Lungenentzündung.

Epikrise: Herr H.P. leidet seit Herbst 1954 an einem Pemphigus vulgaris der Haut. Er wurde 1955 sieben Wochen in unserer Klinik mit Trypanblau-Injectionen und Aureomycin behandelt. Die Hauterscheinungen heilten darunter weitgehend ab. Der gute Zustand blieb zu Hause erhalten bis zu seinem Tode an einer Pneumonie 1959. Der Patient überlebte seit Krankheitsbeginn 5 Jahre.

8) M.Z., 70 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

Im Januar 1955 trat an der rechten Brust eine kleine juckende, rötliche Stelle auf, die einige Zeit bestehen blieb. Danach Karbunkel am Rücken und ein Furunkel am Kopf. Einige Zeit später erschienen am Rücken "kleine runde Stellen" und Bläschen, die sich auf den ganzen Stamm, den Kopf und die Extremitäten ausdehnten. Behandlung in einem Krankenhaus mit Frischzellen, dadurch Besserung. Auftreten eines Diabetes mellitus. Im Herbst 1955 erneut Rötung am ganzen Körper mit Bläs-

chenbildung und starkem Juckreiz.

Aufnahmebefund am 9.1.1956: Guter Allgemeinzustand. Am Kopf, am Stamm und den Extremitäten zahlreiche rötliche schorfbefleckte Effloreszenzen. Keine Bläschen. Freie Schleimhäute. Nikolski: pos., Jod-Brom-Test: neg. Keine Temperaturen. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,15 Mill. Ery., Hb. 83 %, F.I. 1,01, Leuco. 7250, Eos. keine, später 3 %, Seg. 44 %, 52 % kl. Lympho. Blutzucker 235 mg%, 155 mg%, 194 mg%, BSR 64/82, 81/106, WaR neg., RR 135/60. Urin: Eiweiß neg., Zucker schwach pos., Sed: o.B.

Therapie: An 4 Tagen täglich 10 mg Decortin, dann anschließend eine Aureomycinkur von täglich 2,0 g, später 1,5 g, insgesamt 40,0 g. Wegen des Diabetes mellitus Insulin und Diät. Die Hauteruptionen lassen unter der Therapie nach, nur vorübergehend treten noch neue Bläschen auf. Die Blutzuckerwerte sind relativ konstant. Nach 8 Wochen stationärer Behandlung wird die Patientin am 5.3.1956 in gut gebessertem Zustand entlassen. Seitdem haben wir über ihr weiteres Befinden nichts ermitteln können.

Epikrise: Frau M.Z. leidet seit Januar 1955 an einem Pemphigus vulgaris der Haut. Wir behandelten ein Jahr später 8 Wochen stationär mit 40,0 g Aureomycin und erreichten damit Besserung, nur anfangs traten noch gelegentlich neue Bläschen auf. Nach der Entlassung der Patientin hörten wir leider nichts über ihr Befinden und konnten sie auch jetzt aus äußeren Gründen nicht nachuntersuchen.

9) E.L., 61 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: 1940 und 1947 Erysipel am linken Bein. Seit 1945 schuppige Hautbezirke an den Armen und am Hals, mitunter auch im Gesicht. Im Dezember 1948 Klinikaufenthalt wegen eines Ulcus cruris am linken Unterschenkel. Zur gleichen Zeit werden am Stamm, den Oberarmen und am Hals vereinzelte psoriasiforme Herde beschrieben, die fast serpiginös angeordnet sind.

Ein entsprechender Herd ist am linken Oberschenkel in Fünfmarkstückgröße zu finden. Zeitweise Juckreiz. Bei einer Probeexcision wird der Verdacht auf eine Mykosis fungoides oder auf einen Pemphigus foliaceus ausgesprochen.

Aufnahmebefund am 17.9.1949: Am Stamm und den Extremitäten sind unregelmäßig verteilt einzelne, meist handtellergroße gerötete Hautflächen, die zum Teil wenig nässen und die von blättertartig aufgelagerten Schuppenschichten bedeckt sind. Normale Temperaturen, nur am dritten Tag einmalig 39 Grad.

Diagnose: Pemphigus foliaceus.

Laborwerte: Blutbild: 4,1 Mill. Ery., Hb. 82 %, F.I.1,0 , Leuco. 5600, Seg. 64 %, kl. Lympho. 32 %, Mono. 4 %, BSR 29/53, WaR neg., Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: einzelne Leuco., 3-4 Ery. Blaseninhalt: Staphylokokkus aureus.

Therapie: Dreimal täglich 0,25 g Chinin oral und 1 Ampulle Redoxon i.m., lokal Aqua-dest.-Umschläge, darunter Besserung. Entlassung am 5.11.1949.

Zu Hause fühlt sich die Patientin nicht sehr wohl, es treten Jucken, Brennen und Spannen der Haut auf, besonders nach Aufregung deutliche Verschlechterung der Hauterscheinungen und des Allgemeinbefindens.

In den Jahren 1951 vom 24.9. - 19.11.

1953 vom 10.10. - 19.1.1954

1955 vom 18.7. - 27.9.

1958 vom 19.2. - 25.3.

1960 vom 16.1. - 14.3.

1962 vom 7.4. - 30.4.

lag die Patientin wiederum wegen ihres Pemphigus foliaceus in unserer Klinik, es waren bei allen Aufenthalten vorwiegend der Halsausschnitt und die Oberarme, teilweise auch der Rücken von großlamellären schuppenden Erosionen befallen. Die Laborwerte lagen jeweils im Bereich der beim ersten Aufenthalt aufgeführten, sie sollen daher nicht extra wiedergegeben werden. Die Blutsenkungsreaktion war jedesmal leicht erhöht.

Die Behandlung wurde mit Chinin und Aureomycin das erste Mal, mit Penicillin i.m. während der folgenden drei weiteren Male und nur mit lokaler Therapie die beiden letzten Male durchgeführt. In den Zwischenzeiten, in denen die Patientin entlassen war, blieb der Hautbefund weitgehend stationär, bei neuen Exacerbationen kam sie zur klinischen Behandlung. In den beiden letzten Jahren standen die Beschwerden von Seiten ihrer Herzinsuffizienz im Vordergrund, die Haut blieb ruhig.

Epikrise: Frau E.L. leidet seit 1948 an einem Pemphigus foliaceus. Sie wurde deshalb siebenmal stationär behandelt. Eine Therapie mit Chinin, Aureomycin und Penicillin beeinflusste die Hauterscheinungen jeweils günstig, es wurde dieser gebesserte Zustand zu Hause noch längere Zeit erhalten. Wegen einer Herzinsuffizienz mit Decompensationszeichen wurde das Allgemeinbefinden der Patientin in den letzten beiden Jahren schlechter.

- 10) M.H., 82 J. Wegen einer Encephalomalazie und schwerer Cerebralsklerose ist keine genaue Anamnese zu erheben. Die Patientin ist seit 1958 hospitalisiert. Seit einer Woche Auftreten von Blasenbildungen an Rumpf und Extremitäten.

Aufnahmebefund am 16.5.1961: Der Rumpf und alle Extremitäten sind von stecknadelkopf- bis pflaumengroßen Blasen befallen, die zum Teil gehäuft auftreten, zum Teil einzeln stehen in einer derben infiltrierten und entzündlich geröteten Umgebung. Diagnose: Es wurde anfangs an eine Dermatitis herpetiformis Duhring gedacht, der weitere Verlauf rechtfertigte jedoch die Diagnose Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 5,18 Mill. Ery., 4,4 Mill., Hb. 108 %, 86 %, F.I. 1,04, Leuco. 11000, 6700, Eos. 7 %, 12 %, Bas. 1 %, Stabk. 5 %, Seg. 67 %, kl.Lympho. 15 %, Mono. 5 %, BSR 2/4, RR 150/95, WaR neg., Blutzucker 155 mg%, 110 mg%, Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed:

einzelne Leuco. Blaseninhalt: 20 % Eos., 33 %, 57 %.
Temperaturen subfebril und teilweise bis 38,5 Grad.

Therapie: Neun Tage täglich eine Tablette Lederkyn,
dann täglich 1,5 g Leucomycin oral, insgesamt 11,5 g,
anschließend 7,0 g Depot-Terramycin-Ampullen.

Es traten während der Behandlung noch weiter neue Blasen auf, die auch teilweise auf normaler Haut standen. Allmählich besserten sich die Blasenruptionen unter der Behandlung und waren am 16.6. bei der Rückverlegung ins Hospital weitgehend abgeheilt. Als Komplikationen traten eine Bronchopneumonie und ein apoplaktischer Insult auf.

Im Hospital ist die Haut weiter in gutem Zustand geblieben, nur zeitweise traten neue einzelne Blasen an den Unterarmen auf, die unter lokaler Behandlung ruhig zu halten waren.

Epikrise: Frau M.H. leidet seit Anfang Mai 1961 an einem Pemphigus vulgaris der Haut. Sie wurde 4 1/2 Wochen stationär mit Lederkyn, Leucomycin und Terramycin behandelt und in gut gebessertem Zustand entlassen. Seitdem sind nur einzelne Blasen aufgetreten. Bisher sind gut 6 Monate seit Krankheitsbeginn überlebt worden.

Nr.	Ge- schl. Name	Al- ter	bis z. Beginn J. d.Bhdlg.	Zeit der Behand- lung:	Beginn der	Dauer d.Krkh.- aufent- halts:	Diag- nose:	A n t i b i o -	
								Penic. M.E.	Aureo g
1	♂	R.R.	71	2 Wo.	23.11.50	2 1/2 Wo.	P.v.	6,8	
2	♀	Sch.M.	55	10 Wo.	21.10.52	22 Wo.	P.v.	10,65	20,0
3	♀	G.H.	77	2 Wo.	23. 5.53	7 1/2Wo.	P.v.	6,0	20,0
4	♂	O.R.	79	3 Mo.	29. 5.51	9 Wo. 2 1/2Wo.	P.v.	14,2	
5	♀	M.P.	61	10 Wo.	9. 3.55	9 1/2Wo.	P.v.	2,0	
6	♀	P.H.	69	9 Mo.	27. 9.55	5 Wo.	P.v.	8,0	30,0
7	♂	H.P.	78	1 J.	18.10.55	7 Wo.	P.v.		30,0
8	♀	M.Z.	70	1 J.	5. 1.56	8 Wo.	P.v.		40,0
9	♀	E.L.	61	4 J.	17.9. 49	58 Wo.	P.f.	32,0	8,0
10	♀	M.H.	82	1 Wo.	16.5. 61	4 1/2Wo.	P.v.		

7 ♀ 3♂

Tab.2 : Patienten, die mit Antibiotica
behandelt wurden.

t i c a	Haut	Haut	Loka-	Re-	Todes-	Über-	Beson-
Leuco Terra	b.d.	heu-	lisa-	ci-	datum	lebens-	der-
E g	Entl.	te	tion	div		zeit s.	heiten:
			Stamm u. Extrem.		10.12. 1950	4 1/2 Wo.	Kache- xie
			Stamm, Extrem., Schlhaut		15.1. 1953	22 Wo.	keine Be- einfl.
			Schlhaut, Stamm		18.7. 1953	9 1/2 Wo.	keine Be- einfl., Kachex.
	+		Nabelg., Achselh., Oberarme	+	14.1. 1958	7 J.	gute Be- einfl. keine Nach- unters.
50,0	(+)	+	Schlhaut, Extrem., Stamm, Gen.			7 J.	gute Be- einfl.
	+		Stamm, Extrem., Schlhaut	+		9 Wo.	keine Nach- beob.
	+		Bd.Unter- arme u. Schenkel		1958	5 J.	Haut gut, Alters- schw.
	+		Stamm u. Extrem., Stirn				keine Nach- beob.
	+	+	Stamm u. Extrem.	+		12 1/2 J.	Stat. Zustand
11,5 7,5	+	+	Stamm, Extrem.			6 Mon.	gute Be- einfl.

(++ = abgeheilt, + = wesentl.gebessert)

(+) = kaum gebessert

b) Gruppe II:

Patienten, die mit Corticosteroiden behandelt wurden.

11) G.S., 64 J. Familienanamnese: Keine Besonderheiten.

Eigenanamnese: 1933 Angina pectoris, sonst nie ernstlich krank gewesen. Im Herbst 1954 Zahnfleischentzündungen, bald darauf zeigten sich Blaseneruptionen am linken Gesäß, die dauernd wieder neu aufschossen. Im Frühjahr 1955 wurde der Kopf an umschriebenen Stellen und im Herbst 1955 die Bindehaut beider Augen befallen. Behandelt wurde mit Germanin, homoöpathischen Mitteln und Frischzellen, ohne damit auch nur eine vorübergehende Besserung herbeizuführen.

Bei der stationären Aufnahme am 6.2.1956 findet man an der linken Gesäßhälfte bis zur Rima ani auf sonst erscheinungsfreier Haut und am Scrotum eine Anzahl prallgefüllter Blasengruppen. Die Conjunctiven sind entzündlich injiziert und weisen kleine Erosionen und Verwachsungen auf. Lippen- und Wangenschleimhaut sind von erosiven Flächen überzogen, die sich bis in den Hypopharynx erstrecken. Grauweißlicher Belag der Aryknorpel und Befall des Septum nasi. Nilkowski: neg. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,19 Mill. Ery., Hb. 83 %, F.I. 1,0, Leuco. 9300, 16800, 15350, Eos. 4 %, Seg. 59 %, kl. Lympho. 37 %, RR 130/75, WaR neg., Blutzucker 87 mg%. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed: einzelne Bakt. und Leuco. Blaseninhalt 17 % Eos., 27 % Seg., 56 % Lympho., BSR 14/32. Normale Temperaturen.

Unter täglicher oraler Gabe von 30 mg Decortin und lokaler Behandlung mit Zinkwismutsalbe, Scheroson F ophthalmicum tritt in der ersten Woche nur subjektiv geringe Besserung auf, so daß die Decortindosis auf 40 mg täglich erhöht werden mußte. Die Gesäßgegend heilt allmählich ab, die Mundschleimhaut,

die Conjunctiven und das Scrotum sind gebessert, allerdings weisen die Conjunctiven erhebliche Verwachsungen auf. Reduzierung der Decortindosis nach einer Woche um 10 mg und dann jeweils nach einer weiteren Woche Reduzierung um 5 mg bis zu einer Erhaltungsdosis von 5 mg Decortin täglich. Gesamtdosis: 570 mg. Am 17.3.1956 wird der Patient mit dieser Erhaltungsdosis in gebessertem Zustand entlassen.

Am 9.4.1956 erneute Klinikaufnahme des Patienten. An der medialen Gesäßpartie finden sich zwei erbsgroße prallgefüllte Blasen, darunter eine dritte nicht so prall gefüllte Blase. Mundschleimhaut und Conjunctiven sind unverändert im Vergleich zum Entlassungsbefund. Die Laborwerte weichen von den oben genannten kaum ab, die Leuco. sind vermehrt, 11000 bis 16400.

Es werden täglich 30 mg Hostacortin H oral verabreicht, nach 10 Tagen täglich 20 mg und weitere Reduzierung bis zu einer Erhaltungsdosis von 5 mg täglich, Gesamtdosis 875 mg. Die Augen werden mit Aristamidaugentropfen behandelt. Der Hautbefund bessert sich, der Schleimhautbefund bleibt fast unverändert. Am 7.5.1956 wird der Patient mit einer Erhaltungsdosis von 5 mg Hostacortin entlassen.

Nach der Entlassung tritt eine beiderseitige Beckenvenenthrombose auf, der Patient ist monatelang bettlägerig. Die Erhaltungsdosis Hostacortin wird abgesetzt. Durch Verwachsungen der Conjunctiven und Hornhäute ist er praktisch erblindet und sehr auf die Hilfe und Pflege seiner Frau angewiesen. Behandelt wird nur noch lokal mit Zinkschüttelmixtur und Öl und Kaliumpermanganatbädern und Kamillemundspülungen. Von Zeit zu Zeit erscheinen an den schon beschriebenen Stellen neue Blasenschübe, jedoch ist die Blasengröße in den letzten Jahren kleiner geworden. Im Frühjahr 1961 wird eine dritte Corticoste-

roidkur in einer anderen Klinik durchgeführt, man behandelt mit Urbason und lokal mit Sitzbädern, Vioform und Zinköl. Es wird durch die Behandlung keine bedeutende Besserung des Befundes erreicht. Im Dezember 1961 findet man einen dem geschilderten Befund entsprechenden vor, die Erblindung ist fast vollständig, der Allgemeinzustand aber den Umständen nach erstaunlich gut.

Epikrise: Bei Herrn G.S. besteht seit Herbst 1954 ein Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Durch drei stationäre Corticosteroidkuren ist nur eine Besserung zu erreichen. Eine Erhaltungsdosis wurde nicht eingenommen. Der Patient ist fast erblindet durch Synblepharonbildung und weist im Dezember 1961 erosive Stellen an der Mundschleimhaut auf, ist aber in einem relativ gutem Allgemeinzustand und überlebt seit Krankheitsbeginn 7 Jahre.

- 12) B.T., 82 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig. Seit Anfang 1956 bestehen an den Handgelenken Bläschen, die sich allmählich über die Ellenbogen bis zu den Oberarmen ausbreiten.
- Aufnahmebefund am 17.7.1956: Guter Allgemeinzustand. An den Armen, besonders an den Streckseiten der Oberarme kirschgroße blutige, krustige Bezirke und mehrere bis erbsgroße Bläschen. Ein gleicher Prozeß ist an der Oberschenkelinnenseite zu sehen.
- Diagnose: Pemphigus vulgaris.
- Laborwerte: Blutbild: 4,5 Mill. Ery., Hb. 94 % , F.I. 1,03 , Leuco. 9400, 17400, 11000, 14000, 9000, Eos. 6 % , Stabk. 11 % , Seg. 63 % , kl. Lympho. 25 % , RR 145/80, BSR 31/62, im Blaseninhalt 58 % Eos., Blutzucker 105 mg%, Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: reichl. Bakterien und Leuco., wenig Ery.

Die Therapie wird mit 30 mg Hostacortin oral täglich begonnen, diese Dosis wird dann allmählich

reduziert und während einer Bronchopneumonie unterbrochen. Es entstehen in dieser Zeit erneut Bläschen, so daß die Dosis wieder gesteigert wird auf 30 mg täglich. Allmähliche Reduzierung der Dosis bis 10 mg täglich erreicht sind. Nach einer Gesamtdosis von 750 mg Hostacortin wird die Patientin mit einer Erhaltungsdosis von täglich 5 mg in gutem Zustand nach Hause entlassen (10.9.1956).

Zunächst ambulante Behandlung durch den Hausarzt mit täglich 3 Tabletten Hostacortin, später nur noch täglich eine Tablette. Ein halbes Jahr nach der Entlassung waren sämtliche Hauterscheinungen verschwunden und die Tabletten wurden abgesetzt. Nach einem Jahr traten erneut Blasen an den Handgelenken auf, die nach vorübergehender Hostacortingabe von einer Tablette täglich und nach lokaler Behandlung wieder verschwanden. In den folgenden Jahren war die Patientin erscheinungsfrei und fühlte sich recht wohl. Sie verstarb am 12.3.1960 mit 86 Jahren an allgemeinen Alterserscheinungen.

Epikrise: Frau B.T. leidet seit Anfang 1956 an einem Pemphigus vulgaris der Haut. Mit einer stationären Kur von 8 Wochen im Jahre 1956 mit 750 mg Hostacortin Beherrschung des Blasenschubes. Entlassung mit Erhaltungsdosis von 5 mg Hostacortin täglich, ein halbes Jahr später Erscheinungsfreiheit und Absetzen der Erhaltungsdosis. Ein Recidiv nach einem Jahr wird durch erneute Corticosteroidgabe abgefangen, danach Erscheinungsfreiheit und Wohlbefinden bis zum Tode an allgemeinen Alterserscheinungen nach 4jähriger Überlebenszeit seit Beginn des Pemphigus.

- 13) R.P., 78 J. Familienanamnese: Keine Besonderheiten.
Eigenanamnese: In der Jugend Bettnässer. 1955 Herzschwäche. Im März 1957 am Rücken starker Juckreiz, im April 1957 zeigten sich Blasen an derselben Stelle, die sich ständig vermehrten und auf die Arme und Oberschenkel übergriffen.

Bei der Aufnahme am 10.7.1957 gutes Allgemeinbefinden. Am Rücken, den Oberarmen, der Brust und den Oberschenkeln vorn und hinten vorwiegend gruppiert angeordnete Bläschen, blaß bis intensiv rote Flecken, die auch teilweise zu handtellergrößen Flächen konfluiert sind, darauf unregelmäßig graugelbe, dünnhäutige Blasen. Die meisten Blasen sind geplatzt und haben nässende Erosionen hinterlassen. Die Schleimhäute sind frei. Nikolski: neg., Jod-Brom-Test: neg. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,36 Mill. Ery., Hb. 86 %, F.I. 0,95 , Leuco.8880, 10600, 11800, 24100, 13650, Eos. 4 %, kl. Lympho. 27 %, Mono. 1 %, BSR 9/25, RR 200/90, WaR neg., Blutzucker 72 mg%, Bläscheninhalt 13 % Eos., Urin: Eiweiß neg., vorübergehend pos. Zucker, Sed.: Ohne Befund. EKG: Myocardschaden. Temperaturen normal.

Zunächst denkt man hinsichtlich der Diagnose an eine Dermatitis herpetiformis Duhring, dann wird aber ein Pemphigus vulgaris endgültig als Diagnose auf Grund des Krankheitsablaufes diagnostiziert.

Behandlungsbeginn mit täglich 30 mg Ultracorten oral, nach 6 Tagen Reduzierung der Dosis um 5 mg und dann laufend weitere Reduzierung bis 5 mg täglich erreicht sind. Die Gesamtmenge beträgt 925 mg. Nach 120 mg Ultracorten bessert sich der Hautbefund. Zwischenzeitlich spärlich neue kleine Bläschen, die durch die Erhöhung der Dosis wieder abgefangen werden können. Mit einer Erhaltungsdosis von 5 mg Ultracorten täglich wird der Patient am 1.10.1957 entlassen.

Im ersten Vierteljahr treten zu Hause hin und wieder kleine Bläschen auf, dann bleibt die Haut bis zu seinem Tode vollkommen erscheinungsfrei. Im März 1961 verstarb der Patient an Herz- und Kreislaufschwäche.

Epikrise: Herr R.P. leidet seit März 1957 an einem Pemphigus vulgaris der Haut. Er machte 1957 während seines neunwöchigen Krankenhausaufenthaltes eine Ultracortenkur durch mit einer Gesamtdosis von 925 mg.

Danach Besserung des Hautzustandes und Entlassung unter einer Erhaltungsdosis von 5 mg Ultracorten täglich, die er aber nur kurze Zeit nach der Entlassung weiter einnimmt. Nur im ersten Vierteljahr erscheinen zu Hause noch neue Bläschen, dann bis zum Tode an Herz- und Kreislaufschwäche 4 Jahre lang Erscheinungsfreiheit.

14) K.F., 84 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

Vor 8 Tagen Rötung und Blasenbildung an den Unterschenkeln, von dort Ausbreitung über den ganzen Körper.

Aufnahmebefund am 22.7.1957: Reduzierter Ernährungs- und Kräftezustand. An den Extremitäten, am Gesäß links und am Hals sowie an der Brust und auf der Stirn hellrote Flächen, auf denen dünn- und dickhäutige Blasen zu sehen sind. Aber auch in der Nähe der geröteten Stellen finden sich Blasen auf normaler Haut. An der Wangenschleimhaut ist eine linsengroße Blase mit rotem Hof zu sehen. Nikolski: pos., Jod-Brom-Test: neg. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,02 Mill. Ery., Hb. 80 % , F.I. 1,0 , Leuco.4750, vorübergehend eine Leucocytose bis 16150, dann wieder Rückgang auf 7500, Eos. 3 % , Stabk. 1 % , Seg. 62 % , kl. Lympho. 33 % , Mono. 1 % , BSR 35/67, RR 170/70, Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: Einige Leuco. und Epith. sowie Oxalate, Blutzucker 84 mg%, Bläscheninhalt: keine Eos. Temperaturen normal.

Behandlung täglich mit 30 mg Ultracorten oral, langsame Reduzierung der Dosis bis zu einer Erhaltungsdosis von 5 bis 10 mg täglich. Zwischendurch bei Auftreten neuer Blasen Erhöhung der Dosis auf 40 mg täglich. Unter der Therapie Besserung des Hautbefundes und Verschwinden des Schleimhautbefalls. Am 24.9. 1957 Entlassung nach einer Gesamtdosis von 1165 mg Corticosteroiden.

In den nächsten Wochen nach der Entlassung wird eine Erhaltungsdosis von 10 mg Decortin täglich eingenommen, die Hauterscheinungen bleiben ruhig. Am 8.1.1958 verstirbt der Patient an allgemeinen Alterserscheinungen.

Epikrise: Herr K.F. erkrankte mit 84 Jahren an einem Pemphigus vulgaris und wurde in unserer Klinik 9 Wochen stationär mit insgesamt 1165 mg Corticosteroiden behandelt. Seine Hauterscheinungen besserten sich weitgehend, der Schleimhautbefall heilte ab.

Unter Einnahme einer Erhaltungsdosis von 10 mg Decortin für einige Wochen blieb die Haut ruhig. Am 8.1.1958 Exitus letalis an allgemeinen Alterserscheinungen.

15) H.W., 70 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

1959 im Januar bemerkte die Patientin an den Oberarmstreckseiten einzelne rote Flecke, die sich trotz einer Behandlung mit Calcium-Injectionen auf den Stamm und die Beine ausdehnten. Drei Wochen vor der Klinikaufnahme erschienen im Bereich der geröteten Flächen Bläschen.

Aufnahmebefund am 3.3.1959: An beiden Armen, am Hals und der oberen Thoraxpartie, stellenweise am Abdomen, an der Innenseite beider Oberschenkel und in der Rückengegend finden sich bläulich-rote, erhabene, linsens- bis fünfmarkstückgroße, fleckförmige Erythembezirke, die stellenweise konfluiert sind. Auf diesen Stellen sind prallgefüllte Blasen mit foetidem Inhalt zu sehen. Die stärksten Blaseneruptionen sind an den Armen zu finden. Die Mundschleimhaut und die Perianalgegend ist frei. Jod-Brom-Test in Herdnähe neg., auf unveränderter Haut schwach pos. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborbefunde: Blutbild: 4,2 Mill. Ery., Hb. 86 %, Leuco.8000, Eos. 4 %, Stabk. 4 %, Seg.62 %, kl. Lympho. 30 %, Blutzucker 115 mg%, RR 160/60, BSR 7/20, WaR neg., Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.:

Vereinzelte Leuco., Epith.

Einen Tag nach der Aufnahme setzt ein neuer Blasen-schub ein, jetzt sind die Blasen zum größten Teil auf unveränderter Haut. In der ersten Woche erscheint eine Blase an der Innenseite der Unterlippe, damit wird die Diagnose Pemphigus vulgaris gesichert.

Am 10.3.1959 Beginn der Therapie mit täglich 32 mg Urbason oral, Lokalbehandlung und Kaliumpermanganat-bädern. Allmähliche Reduzierung der Urbasondosis jeweils um 4 mg bis zu einer Erhaltungsdosis von 8 mg. 560 mg Gesamtdosis. Unter der Therapie bessert sich der Hautbefund ständig, es treten schließlich keine neuen Blasen mehr auf, der Schleimhautbefund wird dagegen größer. Bei der Entlassung am 18.4.1959 ist Haut und Schleimhaut abgeheilt.

Zu Hause ging es der Patientin weiterhin gut, sie ist in all den Jahren beschwerdefrei geblieben, nur hin und wieder zeigte sich ein Bläschen an der Brust.

Epikrise: Frau H.W. erkrankte im Januar 1959 an einem Pemphigus vulgaris der Haut mit Mundschleimhautbeteiligung. Während eines 6 1/2-wöchigen Klinikaufenthaltes unter 660 mg Urbason oral gute Besserung und Entlassung unter Erhaltungsdosis von 8 mg täglich, die nur noch kurze Zeit nach der Entlassung eingenommen wird. In den folgenden zwei Jahren und 10 Monaten ist sie bis auf ein hin und wieder an der Brust auftretendes Bläschen erscheinungsfrei geblieben.

16) E.S., 82 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: Kurz vor Weihnachten 1958 trat eine juckende Rötung am Nacken auf, die sich langsam auf die Brust und den Rücken ausbreitete. Ungefähr drei Wochen vor der Klinikaufnahme Befall der Arme und Beine.

Aufnahmebefund am 4.2.1959: Die obere Thoraxpartie und der Rücken sind großflächig von teilweise erodierten und auch schuppig oder krustös bedeckten

Stellen überzogen. Ähnliche gruppierte, aber kleinere Effloreszenzen sind an den Extremitäten und im Gesicht zu sehen. Nikolski: neg., Jod-Brom-Test: neg., Nikolski nach 5 Tagen pos. Während der ersten zehn Tage Temperaturen zwischen 37 und 38 Grad. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,88 Mill. Ery., Hb. 74 %, F.I. 0,76 , Leuco. 7000, vorübergehende Leucocytose von 10400 bis 13950, Eos. 3 %, im Verlauf der Erkrankung Anstieg auf 22 %, dann wieder Abfall auf 2 %, Stabk. 3 %, Seg. 69 %, kl. Lympho. 13 %, Mono. 12 %, BSR 19/45, RR 175/100, später Abfall auf 135/60, WaR neg., Gesamteiweiß: 6,67 g%, Alb. 5,07 g%, Glob. 1,6 g%, Blutzucker 119 mg%, Urin: Eiweiß opal., Zucker neg., Sed.: Einzelne Leuco. und Ery. Blaseninhalt 57 % Eos., EKg: Totaler Block, Pulsfrequenz zwischen 40 und 48 in der Minute.

Therapie: Beginn mit täglich 32 mg Urbason oral. Die Dosis wird allmählich reduziert jeweils um 4 mg nach ungefähr 4 Tagen. Zwischenzeitlich Auftreten einiger neuer Blasenschübe, aber schließlich doch Besserung, so daß die Urbasontabletten nach vollständigem Abheilen der Blaseneruptionen nach einer Gesamtdosis von 488 mg abgesetzt werden können. Eine aufgetretene Conjunctivitis pemphigoides wird mit Aureomycin-Augensalbe und Scheroson ophthalmicum behandelt. Am 20.2. während der Behandlung ist die Patientin eines Tages verwirrt, die Zunge weicht nach rechts ab. Am 31.3. erneuter Hautbefall mit Temperaturen bis 38 und 38,5 Grad. Unter täglicher Urbasongabe in Höhe von 32 mg und drei Bluttransfusionen verschlechtert sich das Befinden der Patientin rapide, sie wird unruhig und depressiv. Am 15.4.1959 Exitus letalis. Der Autopsiebefund ergibt einen Pemphigus vulgaris im Status toxicus infectiosus als Todesursache.

Epikrise: Frau E.S. kommt am 4.2.1959 mit einem Pemphigus vulgaris der Haut in unsere Klinik. Unter

Urbasontherapie zunächst noch recidivierend, dann aber Besserung. Absetzen der Tabletten. Am 31.3. neue Blaseneruptionen, Verschlechterung des Allgemeinbefindens. Durch erneute Urbasongabe ist die Patientin aus diesem Schub nicht herauszubringen, sie verstirbt am 15.4.1959 im Status toxicus infectiosus.

17) E.R., 78 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

Im Dezember 1938 zeigten sich an beiden Armen "kleine Pickel", nach Behandlung mit Teersalbe Rötung der Haut, besonders am Hals. Drei Wochen vor der Krankenhausaufnahme traten erstmalig Blasen an den Armen auf, darauf folgten wiederholt Blasenschübe.

Aufnahmebefund am 27.2.1959: An beiden Armen, am Hals, Rücken und vereinzelt an den Beinen zahlreiche bis münzgroße, prallgefüllte Blasen. Zum Teil sind die Blasen zerstört und der Blasengrund blutet stark, die umgebende Haut ist teilweise gerötet und teilweise klinisch unauffällig. Nikolski: neg. Temperaturen zwischen 37 und 38 Grad. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,0 Mill. Ery., Hb. 75 %, F.I. 0,85, Leuco. 9350, etwas später 10400, 12250, 15900, 11600, 9000, Eos. 24 %, nach Besserung 4 %, Stabk. 42 %, kl. Lympho. 27 %, Mono. 3 %, BSR 8/22, RR 160/90, Blutzucker 107 mg%, WaR neg., Urin: Eiweiß und Zucker neg., später Eiw. opal., Sed.: Einige Leuco. und Epith., wenig Oxalate, Rest-N 40 mg%, Na 347,5 mg%, K 15,0 mg%, Gesamteiweiß 6,29 g%, Alb. 45,5 g%, Alpha 1 Glob. 7,4%, Alpha 2 Glob. 11,1 %, Beta-Glob. 22 %, Gamma-Glob. 13,8%. Blaseninhalt 65 % Eos., EKg: Myocardschaden.

Die Behandlung wird mit täglich 32 mg Urbason oral begonnen. Anfangs treten noch ständig neue Blasenschübe auf, so daß die Dosis vorübergehend wieder erhöht werden muß, dann bessert sich der Hautbefund aber und die Patientin wird am 7.7. in gutem Zustand entlassen.

Nach der Entlassung ging es der Patientin weiter gut. Sie nahm zunächst täglich zwei Tabletten Volon, gleich 8 mg täglich ein, im November 1960 nur noch täglich 4 mg. Die Haut blieb während dieser ganzen Zeit ohne Erscheinungen. Im September 1961 traten wieder Blasen auf und zwar am Rücken, in den Achselhöhlen, an der Brust und in der Analgegend und den Oberschenkelinnenseiten. Zunächst wurde die Volondosis auf 12 mg täglich erhöht und dann wegen ständiger Zunahme der Erscheinungen auf 16 mg täglich für mehrere Wochen. Im Dezember 1961 nach Besserung der Blaseneruptionen Reduzierung der Dosis. Im Februar 1962 sind die Erscheinungen fast ganz verschwunden und werden unter 4 mg Volon täglich weiterhin ruhig gehalten.

Im Juni 1962 ist lediglich eine frischere Narbe an der Brust zu sehen, sonst sind keinerlei Erscheinungen sichtbar. Die Erhaltungsdosis von täglich 4 mg Corticosteroiden wird noch eingenommen. Der Allgemeinzustand der Patientin ist stark herabgesetzt. Es bestehen massive Ödeme bedingt durch eine Herzinsuffizienz.

Epikrise: Frau E.R. erkrankte im Dezember 1958 erstmalig an einem Pemphigus vulgaris der Haut und wurde nach zehn Wochen bestehender Beschwerden in unsere Klinik aufgenommen, dort 18 1/2 Wochen mit Corticosteroiden behandelt und nach guter Besserung mit einer Gesamtdosis von 1998 mg entlassen. Gabe einer Erhaltungsdosis von täglich 8 mg über die weiteren Monate. Ein neuer Blasenschub im Herbst 1961 kann durch Steigerung der Dosis beherrscht werden, allerdings bestehen bis zum Dezember 1961 Hautläsionen, erst im Februar sind dann fast alle Blasenerosionen verschwunden. Eine Erhaltungsdosis von 4 mg Volon wird regelmäßig weiter eingenommen. Der Allgemeinzustand ist relativ schlecht. Es besteht eine Herzinsuffizienz mit Decompensationserscheinungen.

18) H.K., 51 J. Familienanamnese: Leer.

Eigenanamnese: Häufiger rheumatische Erkrankungen. 14 Tage vor der Klinikaufnahme bemerkte die Patientin Blasen am Hals und Arm, nach einer Woche weitere Ausdehnung über den ganzen Körper.

Hautbefund bei der Aufnahme am 29.10.1959: An den Extremitäten, vor allem am proximalen Abschnitt, am Stamm, vor allem um den Nabel, Bläschengruppen und einzelne Blasen von Linsen- bis Pfennigröße. Die Umgebung der Blasen ist bis auf die stärker befallenen Stellen reizlos, der Blasenboden liegt teilweise frei. Einige Blasen sind in der Mitte eingedellt, einige sind nekrotisch, die meisten sind prallgefüllt mit goldgelbem Inhalt. Die Augenlider sind geschwollen und gerötet. An der Wangenschleimhaut rechts, am Zungengrund und am weichen Gaumen befinden sich kleinblasige Erscheinungen. Nikolski: neg., Jod-Brom-Test: neg. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborbefunde: Blutbild: 4,48 Mill. Ery., Hb. 69 %, F.I. 0,71, Leuco. 13000, Eos. 7 %, Stabk. 2 %, Seg. 73 %, kl. Lympho. 17 %, Mono. 1 %, BSR 26/52, Blutzucker 89 mg%, WaR zweifelhaft, RR 130/75, Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: Oxalate, Na. 350 mg%, K 21 mg%, Blaseninhalt 4 % Eos., Gesamteiweiß 7,28 g%, Alb. 53,3 %, Alpha 1 Glob. 6,8 %, Alpha 2 Glob. 11,9 %, Beta-Glob. 11,9 %, Gamma-Glob. 15,9 %.

Beginn der Behandlung mit täglich 32 mg Urbason oral, das nach Besserung der Hauterscheinungen langsam abgebaut wird, während eines aufgetretenen Ikterus verschlechtertes Allgemeinbefinden und mehrere neue Blasenschübe, so daß die Corticosteroiddosis einige Male wieder erhöht werden muß. Nach Reduzierung der Dosis treten bei 10 mg täglich erneut Blasen auf, man bleibt daher bei 15 mg pro Tag als minimale Erhaltungsdosis und entläßt die Patientin in gutem Allgemeinbefinden und wesentlich gebessertem Hautzustand am 14.3.1960 nach Hause.

Zunächst ging es der Patientin nach der Entlassung noch nicht gut, es traten laufend neue Blasen auf. Sie nahm zuerst täglich 12 mg Prednisolon ein, reduzierte dann die Dosis unter Aufsicht ihres Hautarztes. Sie war teilweise bettlägerig und hatte Herzbeschwerden. Das Gewicht nahm zu und das Gesicht wurde rund. Im Dezember 1960 unter 3 Tabletten Mili-corten täglich wesentliche Besserung. Die Dosis wurde reduziert und gegebenenfalls selbst gesteigert, wenn neue Blasen auftraten. Seit Mai 1961 hat die Patientin gar keine Corticosteroide mehr eingenommen, es sind seitdem nur noch ganz vereinzelte Blasen an den Extremitäten und am Gaumen aufgetreten. Ungefähr seit September 1961 schlagartige Besserung, nur noch ganz vereinzelte Blasen an den Extremitäten. Zur Zeit der Nachkontrolle im Dezember 1961 ist die Haut und Schleimhaut vollkommen erscheinungsfrei, die Patientin fühlt sich so wohl wie seit Jahren nicht.

Epikrise: Frau H.K. leidet seit Mitte Oktober 1959 an einem Pemphigus vulgaris. Am 29.10. Klinikaufnahme in schwerem Schub. Beginn einer Corticosteroidtherapie unter der ständig Recidive auftraten. Entlassung nach 19 Wochen stationärer Behandlung unter einer Erhaltungsdosis von 15 mg, nachdem 2429 mg Corticosteroide verabreicht wurden. Zu Hause trotz Erhaltungsdosis ständig weitere Blasen-schübe, die auch nach Erhöhung der Dosis nicht vollkommen beherrscht werden konnten. Ab Mai 1961 Absetzen der Corticosteroide wegen eines sich entwickelnden Cushing-Syndromes. Danach erstaunliche Besserung des Hautbefundes und des Allgemeinbefindens. Im Herbst 1961 erstmalige Erscheinungsfreiheit seit Krankheitsbeginn. Bemerkenswert ist der gute Haut- und Allgemeinbefund ohne Corticosteroide, während unter der Therapie immer wieder neue Blasen, zwar in geringerer Ausdehnung als anfangs, auftraten. Dabei bleibt die Frage offen, ob die Patientin ohne Corticosteroide aus ihren schweren Schüben heraus-

gekommen wäre.

- 19) A.T., 86 J. Eine genaue Anamnese ist wegen des schlechten geistigen Zustandes nicht zu erheben. Ungefähr 2 Wochen vor der Krankenhausaufnahme traten an Händen und Füßen Blasen auf, die stark juckten.

Aufnahmebefund am 14.3.1961: An beiden Fußsohlen befinden sich zahlreiche prallgefüllte Blasen mit wässrigem Inhalt. Am linken Unterschenkel, besonders an der Medialseite, sind mehrere einmark- bis fünfmarkstückgroße, ganz oberflächliche erosive Hautbezirke, die als Blasenboden nach Ablösen der Blasendecke erscheinen. An beiden Handgelenken und Mittelhandrücken sowie an der linken Handinnenfläche kleine Blasen. An beiden Oberschenkeln an der Innenseite bis zu pfenniggroßen rote Effloreszenzen, die leicht erhaben sind und an deren Rand sich mehrere kleine wässrige Bläschen befinden. Am 20.3. Mundschleimhautbeteiligung. Jod-Brom-Test: neg. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 3,88 Mill. Ery., Hb. 75 %, F.I. 0,98, Leuco 6800, vorübergehende Leucocytose von 10600 bis 11400, Eos. 21 %, bei der Entlassung keine Eos. mehr, Seg. 54 %, kl. Lympho. 23 %, Mono. 2 %, WaR neg., RR 195/85, Blutzucker 100 mg%, Blaseninhalt 40 % Eos., Urin: Eiweiß opal., Zucker: neg. Sed.: Einige Ery., Leuco. und Bakterien. Nur während einer aufgetretenen Unterlappenpneumonie Temperaturen zwischen 37 und 38 Grad.

In den ersten Tagen traten neue Blasen an der Haut und eine kleine Blase an der Zunge auf. Beginn einer Prednisolonkur von täglich 40 mg oral, nach Besserung des Hautbefundes langsame Reduzierung der Dosis. Nach Absetzen der Corticosteroide erscheinen nur noch einzelne Blasen, die dann aber auch abheilen. Eine aufgetretene Pneumonie wird mit Hostamycin behandelt.

Am 31.5.1961 wird die Patientin in ein Altersheim entlassen in gut abgeheiltem Hautzustand.

Nach der Entlassung ging es der Patientin weiterhin gut. Die Haut blieb bis Mitte November 1961 ohne neue Erscheinungen.

Epikrise: Frau A.T. wurde 8 Wochen wegen eines Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut stationär behandelt. Gute Besserung unter einer Gesamtdosis Prednisolon von 470 mg. Entlassung ohne Erhaltungsdosis, trotzdem bis Mitte November 1961 weiterhin Erscheinungsfreiheit. Seit Krankheitsbeginn werden 8 Monate überlebt.

c) Gruppe III:

Patienten, die mit Corticosteroiden und Antibiotica behandelt wurden.

- 20) E.H., 71 J. Familienanamnese: Vater litt an Hautjucken. Bruder und Schwester Ekzem.

Eigenanamnese: Bis 1933 öfter Ekzem an beiden Handflächen, keine Blasenbildung, starke Schuppung. 1941 erneut 'Ekzem'. 1948 stärker werdendes Jucken am äußeren Genitale. Mitte Juni 1955 Jucken über dem Kreuzbein mit Blasen- und Geschwürsbildung. 3 Wochen vor der Klinikaufnahme Jucken an der Innenfläche der Handgelenke, Blasenbildung an den Oberarmen, juckende Knötchen (Bläschen ?) an den Handflächen.

Aufnahmebefund am 24.9.1955: Guter Allgemeinzustand. Über dem Kreuzbein ist die Haut in rundlichem Herd von etwa Handflächengröße derb verdickt und sieht blaß grau-rosa-rot aus. Darauf befinden sich einzelne fingerkuppengroße, seröse dickwandige Blasen. An beiden Armen, besonders an den Unterarmen finden sich flächenhafte, düsterrote, unregelmäßig begrenzte, leicht erhabene, den Unterarm manschettenförmig umgreifende Stellen, auf denen zahlreiche kirschrote Blasen mit wässrigem Inhalt und speckigem Grundbelag aufgeschossen sind. Am Oberschenkel im Adduktorendreieck sind ebensolche Herde zu sehen. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 3,82 Mill. Ery., Hb. 72 %, F.I. 0,95, Leuco. 5650 bis 11900, Eos. 6 %, 12 %, 14 %, 19 %, 28 %, Seg. 70 %, kl. Lympho. 20 %, Mono. 4 %, BSR 29/62, RR 170/75, WaR neg., Blaseninhalt 2 % Eos., 70 %, 90 %. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: Mehrere Bakterien und Leuco., einzelne Epithelien und Ery. Zunächst normale Temperaturen, dann über Wochen Temperaturen bis 38 Grad.

Therapiebeginn mit zweimal täglich 200 000 E Penicillin i.m., insgesamt 3,2 Mill.E, anschließend täglich

einen ccm Trypanblau, zusammen 11,5 ccm. Nach Sicherung der Diagnose Pemphigus vulgaris durch den aufgetretenen Schleimhautbefall täglich 2,0 g Aureomycin oral, insgesamt 40,0 g und etwas später täglich 40 mg Decortin, dann allmähliche Reduzierung der Dosis bis auf 10 mg täglich. Die Hauterscheinungen breiten sich unter der Behandlung weiter aus, schließlich ist der ganze Körperstamm mit Ausnahme der oberen Rückenpartie und die oberen und unteren Extremitäten befallen. Verschlechterung des Allgemeinzustandes, ständige Temperaturen bis 38 Grad. Am 9.11. wurde in Höhe der oberen Molaren eine kleinfingergroße flache Blase mit hämorrhagischem Hof bemerkt und damit die Diagnose Pemphigus vulgaris gesichert. In der Nähe und auf der rechten Wangenschleimhaut linsengroße cavernenartig aussehende, scharf begrenzte, vorgebuckelte, blasige Hämatome. Nach Beginn der Corticosteroidkur bessert sich der Hautbefund, nur noch ganz vereinzelt treten neue Blasen auf. Auch das Allgemeinbefinden bessert sich und die Temperaturen normalisieren sich, so daß die Patientin am 3.2.1956 unter einer Erhaltungsdosis von 10 mg Decortin täglich nach einer Gesamtdosis von 810 mg entlassen wird.

Im August 1957 traten wieder vermehrt Bläschen auf und die Patientin kommt deshalb am 27.8.1957 erneut zur Behandlung.

Aufnahmebefund: Guter Allgemeinzustand. An den Armen, auf dem Rücken, am Gesäß und auf der Brust linsens- bis pflaumengroße Blasen. Temperaturen normal.

Laborwerte: Blutbild: Unauffällig. RR 165/100, BSR 26/62, 8/21, Blutzucker 100 mg%, WaR neg.

Therapie: Täglich 35 mg Hydrocortison, dann allmähliche Reduzierung der Dosis bis auf 10 mg täglich, bei einer Gesamtdosis von 715 mg. Die Blaseneruptionen heilen unter der Therapie gut ab, nur ein leichtes Recidiv mit neuen Blasen am Gesäß tritt auf. Bei der Entlassung am 2.10.1957 ist nur noch eine bohngroße Stelle am Gesäß nicht epithelisiert. Entlassung unter

einer Erhaltungsdosis von 10 mg Hydrocortison täglich.

In den folgenden Jahren ging es der Patientin ohne Erhaltungsdosis relativ gut, die Haut blieb weitgehend ruhig. Es zeigte sich nur noch bisweilen ein Bläschen am Gesäß. Im Herbst 1961 nimmt sie täglich eine Tablette Delphicort ein.

Epikrise: Frau E.H. hatte vor ihrem Pemphigus vulgaris früher häufiger Ekzeme an den Händen. Im Juni 1955 begann der Pemphigus vulgaris zunächst mit Hauterscheinungen, später kamen auch Schleimhauterscheinungen dazu. Durch Penicillin, Trypanblau und Aureomycin keine Beeinflussung der Blasenbildungen. Auf Decortin-gabe schlagartige Besserung der Hauteruptionen. Nach 19 Wochen stationärer Behandlung Entlassung unter Erhaltungsdosis. Zunächst gutes Befinden zu Hause, dann aber erneut Recidiv und eine zweite stationäre Behandlung im Herbst 1958 sechs Wochen lang. Auch dieses Mal gute Besserung nach Corticosteroiden. In den folgenden Jahren Betreuung ambulant durch den Hausarzt, dabei recht guter Hautbefund, nur gelegentlich werden niedrige Corticosteroiddosen eingenommen.

21) A.Oe., 81 J. Familienanamnese: Unbekannt.

Eigenanamnese: Unauffällig. Seit Sommer 1955 an der linken Halsseite Blasen, später 'Pickel' am linken Nasenflügel mit Ausdehnung auf die Wange.

Aufnahmebefund am 7.2.1956: Für das hohe Alter relativ guter Allgemeinzustand. An der rechten und linken Halsseite oberhalb der Claviceln und am linken Nasenflügel bis auf die linke Wange hinziehend hellrote Verfärbung ohne scharfe Begrenzung, darauf zentrale Blasen mit klarem Inhalt und Krusten. Normale Temperaturen. Jod-Brom-Test neg. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 5,0 Mill. Ery., Hb. 103 %, F.I. 1,03, Leuco. 11000, 9950, 14350, 15000, 7156, Eos. 2 %, Stabk. 1 %, Seg. 73 %, kl. Lympho. 24 %, BSR 8/21, RR 160/110, 145/95, WaR neg., Blaseninhalt 60 % Eos., 34 %, 47 %, 16 %, Kalium 23,85 mg %, Natrium 659 mg%,

Blutzucker 93 mg%. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: Ganz vereinzelt Ery., Leuco. und Bakterien.

Therapie: 9 Mill. E Depot-Penicillin i.m. täglich zweimal 300 000 E, täglich 30 mg Hostacortin oral, nach 6 Tagen langsame Reduzierung der Dosis bis zu täglich 5 mg. Entlassung unter dieser Erhaltungsdosis. Unter der Corticosteroidbehandlung Abklingen der Blasen-eruptionen bis auf einen Rest im Halsbereich, der auch bei der Entlassung am 24.3.1956 noch besteht.

Nach der Entlassung erneut geringe Blasenbildung an denselben Stellen wie schon beschrieben wurde, Der Patient ist laufend in ambulanter Behandlung und nimmt mit kurzen Unterbrechungen täglich eine Erhaltungsdosis von 5 bis 10 mg Decortin oral ein. Im Juli 1957 akute Verschlechterung mit Blasenbildung im Bereich der Mundschleimhaut.

Aufnahmebefund am 18.10.1957: Im Bereich der linken und rechten Wangenpartien und vor allem auf der Nase intensive Rötung mit Krusten und Blasen. Am Naseneingang erbsgroße Bläschen mit klarem Inhalt. Gleiche Erscheinungen an beiden Halspartien. Vereinzelt zum Teil verschorfte Blasen in der Nacken- und Rückengegend, am linken Oberschenkel und in der Inguinalfalte. In der Analöffnung ein etwa fünfmarkstückgroßer Herd. Temperaturen normal. Die Laborwerte entsprechen denen vom ersten Klinikaufenthalt.

Therapie: Täglich 30 mg Ultracorten oral, nach 10 Tagen Reduzierung der Dosis um 5 mg und dann laufend weitere Reduzierung und schließlich nach insgesamt 875 mg Absetzen des Ultracortens.

Unter der Behandlung Besserung der Hauterscheinungen, am 6.1.1958 Entlassung bei gut gebessertem Hautbefund.

Der Patient blieb bis zum 27.2.1959 in unserer ambulanten Kontrolle und wies während dieser Zeit keine neuen Blasen auf. Am 4.9.1959 verstarb er. Über sein Befinden in den letzten 7 Monaten und seine Todesursache konnte nichts erfahren werden.

Epikrise: Herr A.Oe. leidet seit Sommer 1955 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Nach zwei stationären Corticosteroidkuren von insgesamt 1340 mg jeweils Besserung der Hauterscheinungen. Nach dem zweiten Krankenhausaufenthalt keine neuen Blasenruptionen. Über das Befinden ab 27.2.1959 konnte nichts ermittelt werden. Am 4.9.1959 Exitus, nachdem vier Jahre und zwei Monate nach Beginn des Pemphigus überlebt wurden.

22) H.M., 57 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.

Seit Oktober 1953 bemerkt der Patient am Kopf Blasenbildungen, einige Zeit später auch an den Armen. Die Beine sind gerötet.

Aufnahmebefund am 5.7.1954: Guter Allgemeinzustand. Am Stamm, an der Streckseite der Unterarme und an der Streckseite der Unterschenkel gerötete, mäßig infiltrierte Haut, darauf an vereinzelt Stellen Blasen. Nikolski: neg. Am oberen Rand der Epiglottis und tief am Zungengrund ein linsengroßes Bläschen. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,52 Mill. Ery., Hb. 88 %, F.I. 0,98, Leuco. 6500, Eos. 5 %, Stabk. 1 %, Seg. 54 %, kl. Lympho. 39 %, Mono. 1 %, BSR 9/20, RR 115/90, WaR neg., Blasenausstrich: Eos. neg., reichlich Leuco., später 22 % Eos. und 18 % Eos., Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: wenig Leuco. und Epithel. Normale Temperaturen.

Therapie: Insgesamt 20,0 g Leucomycin, täglich 2,0 g oral und 4,2 Mill. E Penicillin i.m. Der Haut- und Schleimhautbefund bessert sich unter der Behandlung wesentlich, nur zu Anfang schießen noch neue Blasen auf, dann aber nur noch ganz wenige kleine neue Bläschen. Am 22.7.1954 wird der Patient in gut gebesserter Zustand entlassen und angewiesen, sich ambulant wieder vorzustellen.

Nach der Entlassung blieb der Patient zwei Monate beschwerdefrei. Es breiteten sich dann am Oberkörper und den Armen Erosionen aus. An der Wangenschleimhaut be-

stehen vom ersten Schub her noch Läsionen und es treten immer wieder neue Blasen auf.

Aufnahmebefund am 7.2.1956: Rachendachschleimhaut gerötet und in der Mitte an zwei kleinen Stellen erodiert. Die übrige Mundschleimhaut ist frei. Fleckige Rötung an beiden Schläfenpartien, in deren Mitte einige dünnhäutige mit klarer Flüssigkeit gefüllte Blasen. Am Stamm und an den Armen grobfleckige aber unscharf begrenzte, teils konfluierende Rötungen. An einigen Stellen finden sich frische Erosionen mit randständigen Epidermisfetzen, an anderen Stellen sind schmutzig graue Krusten. Zwischen den Schulterblättern, am linken Oberarm und am rechten Unterarm sind einige pfenniggroße flache, dünnhäutige Blasen mit klarer Flüssigkeit. Stellenweise Juckreiz. Nikolski: neg.

Die Laborwerte haben sich im Vergleich zu denen bei dem ersten Krankenhausaufenthalt nicht wesentlich verändert. Es sind nur die Leucocyten vorübergehend auf 13500 vermehrt und der Blutzucker beträgt 110 mg%. Im Blaseninhalt 8 % Eos., 3 % Eos., die Temperaturen sind normal.

Die Therapie wird mit täglich 30 mg Decortin oral begonnen und dann wird die Dosis langsam reduziert. Unter der Behandlung treten zuerst noch vereinzelt neue Blasen auf, die alten Herde heilen ab, so kann der Patient am 9.3. 1956 weitgehend gebessert entlassen werden mit einer Erhaltungsdosis von 5 mg Decortin täglich.

Bald nach der Entlassung erscheinen wieder neue Blasen.

Aufnahmebefund am 19.2.1958: Am Stamm, Hals, Stirn und linker Wange, an beiden Armen und der Innenseite beider Oberschenkel linsengroße bis halbwallnußgroße dünnhäutige Blasen mit klarem, serösem Inhalt. Am Gaumen fast pfenniggroße schmierig belegte Ulcerationen. Nikolski: an der Stirn pos.

Die Laborwerte entsprechen denen vom vorherigen Krankenhausaufenthalt, nur die Leuco. betragen jetzt nur 6950.

Die Behandlung wird mit täglich 40 mg Ultracorten oral begonnen und die Dosis wird dann wiederum langsam reduziert bis auf 10 mg täglich. Zwischendurch werden zwei Bluttransfusionen verabreicht. Es bilden sich während der Therapie keine neuen Blasen mehr, die alten heilen ab. Nach 1110 mg Ultracorten wird der Patient mit einer Erhaltungsdosis von 5 mg täglich entlassen.

Nach der Entlassung zunächst noch Einnahme von 1 1/2 Tabletten Decortin. Dann traten ohne Corticosteroiderhaltungsdosis nur in großen Zeitabständen geringe Blasenläsionen auf, die jedoch ohne Behandlung wieder abheilten. Der Allgemeinzustand des Patienten war immer gut. Im November 1961 weist die Haut keinerlei Erscheinungen auf.

Epikrise: Herr H.M. leidet seit 1953 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Er machte in unserer Klinik drei Kuren durch. Die erste Kur 1954 mit Leucomycin und Penicillin, zwei weitere mit Corticosteroiden im Jahre 1956 und 1958. Jedesmal besserte sich die Haut unter der Therapie gut, aber nach der Entlassung trat bald ein Recidiv auf. Nach der letzten Kur 1958 ist die Haut, bis auf ganz geringe Läsionen in großen Zeitabständen, ruhig geblieben. Im November 1961 sind keine Hautveränderungen sichtbar.

23) E.O., 59 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: 1955 und 1956 Krankenhausaufenthalte wegen eines Pemphigus vulgaris. Entlassung unter Erhaltungsdosis von 10 bis 15 mg Hostacortin oral täglich. Ostern 1957 vorübergehend Aussetzen dieser Medikation, danach sofort ein Recidiv. Am 29.4.1957 erneute Krankenhauseinweisung und Behandlung mit 1690 mg Hostacortin. Am 29.5.1957 wird die Patientin in unsere Klinik verlegt.

Aufnahmebefund: Am Stamm, an den Extremitäten und besonders an der Mundschleimhaut handtellergröße und kleinere Schleimhautbezirke mit lamellärer Hautablösung

und blutigroter Verfärbung. Daneben finden sich kleine bis haselnußgroße prallgefüllte Bläschen mit grau-trüber Flüssigkeit. Die Zunge ist gelblich-grau belegt und zeigt Rhagadenbildung auf. Blasenbildungen an der Epiglottis und der gesamten Kehlkopfschleimhaut. Nikolski: neg. Temperaturen zunächst normal, dann zwischen 38 und 39 Grad, mit Spitzen an einigen Tagen bis 40 Grad. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 3,82 Mill. Ery., Hb. 73 %, F.I. 0,95 , Leuco. 10750, 6700, 12100, 19200, Stabk. 3 % , Seg. 66 %, kl. Lympho. 24 %, Mono. 7 %, Blaseninhalt: 1% Eos., BSR 11/23, RR 185/85, 155/90, Blutzucker 90 mg%.

Therapie: Täglich 2,0 g Aureomycin, insgesamt 30,0 g , dann täglich 40 mg Hydrocortison oral, diese Dosis wird allmählich reduziert, danach eine Leucomycinkur von 13,5g insgesamt. Hieran schließt sich eine zweite Hydrocortisonkur von täglich 70 mg oral an. Langsame Reduzierung der Dosis. Insgesamt wurden 2725 mg Prednison verabreicht, außerdem Cytobion und mehrere Bluttransfusionen.

Unter der Therapie unverändert neue Blasenschübe, keinerlei Besserung des Hautbildes. Verschlechterung des Allgemeinzustandes, am 6.1.1958 Exitus letalis.

Der Autopsiebefund bestätigt die Diagnose eines schweren Pemphigus vulgaris und gibt als Todesursache eine Kachexie und Toxinaemie an.

Epikrise: Frau E.O. leidet seit 1955 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Durch mehrere Corticosteroidkuren konnten die Blasenschübe jedesmal abgefangen werden. Das letzte Recidiv war dann aber so massiv, es konnte durch Corticosteroidgaben nicht beeinflußt werden und die Patientin verstirbt am 6.1.1958 nach dreijährigem Bestehen des Pemphigus vulgaris in kachectischem Zustand.

24) R.K., 61 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: 1919 Gonorrhoe. Seit 1950 Asthma bronchiale. Im Sommer 1957 Kopfjucken, dann am Stamm, in der vorderen und hinteren Schweißrinne, an den Händen, am Kopf und im Gesicht multiple gerötete und geschwollene nässende Stellen mit erheblichem Juckreiz. Nach vier Wochen stationärer Behandlung Besserung der Erscheinungen. Im Juli 1958 Herzinfarkt. Am 20.10.1958 leichte Rötung und Schwellung des Gesichtes und beider Ohren mit Bläschenbildungen an beiden Schläfen. In den Achselhöhlen viele Bläschen.

Aufnahmebefund am 25.10.1958: Mäßiger Allgemeinzustand. Am Stamm, den Extremitäten, verstreut, teils etwas gruppiert angeordnete prallgefüllte und schlaffe Blasen von Linsen- und Bohnengröße. Im Laufe der Behandlung Schleimhautbefall, dadurch ist die Diagnose Pemphigus vulgaris gesichert. Nikolski: neg., Jod-Brom-Test neg. Anfangs subfebrile Temperaturen, dann wochenlang Temperaturen bis 38 Grad, während einer Pneumonie an einigen Tagen bis 39 Grad. In den letzten 14 Tagen nur noch subfebrile Temperaturen.

Laborwerte: Blutbild: 4,5 Mill. Ery., Hb. 91 %, F.I. 1,01, Leuco 9800, 16050, 9300, 12050, 11300, 9100, Eos. 5 %, 15 %, 25 %, 19 %, 31 %, 3 %, Seg. 69 %, kl. Lympho. 25 %, Mono. 1 %, BSR 12/27, RR 120/80, 140/80, WaR neg., Takata 90 mg%, Bläscheninhalt Eos. 15 %, 5 %, 9 %, Blutzucker 125 mg%, 67 mg%, Rest-N 49 mg%, Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed: Vereinzelt Ery. und Leuco.

Therapie: Eine Leucomycinkur von 12,0 g, eine Ultracortenkur von insgesamt 1190 mg und einer anfänglichen Tagesdosis von 40 mg, diese wird allmählich bis auf 10 mg täglich reduziert. Weiter wurden 3,8 Mill. E Penicillin i.m. und 12 Ampullen Hostamycin sowie 10 Bluttransfusionen verabreicht.

Unter der Medikation traten zunächst weiter neue Blaseschübe auf, dann Beruhigung der Erscheinungen. Am 6.3.1959 Entlassung mit ruhigem Hautbild.

Nach der Entlassung noch 6 Wochen lang Lokalbehandlung. Es traten Blasen an den Schläfen und auf der Nase auf, später erscheinen kaum noch neue Blasen an diesen Stellen, nur gelegentlich rote juckende Bezirke in den Achselhöhlen und an der Nase, die übrige Haut bleibt ruhig. Das Allgemeinbefinden ist durch ein Herzleiden beeinträchtigt.

Epikrise: Herr R.K. kam im November 1957 mit einem akuten Ekzem in unsere Klinik. Ein Jahr später trat ein Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut auf. Er wurde 36 Wochen stationär behandelt mit Leucomycin, Ultracorten, Penicillin und Hostamycin sowie Bluttransfusionen. Zunächst noch weiterhin neue Blasenbildung, dann Abheilung der Blaseneruptionen. Zu Hause ging es dem Patienten weiter gut, er weist im Januar 1962 nur eine Rötung der Nase auf, sonst keinerlei Erscheinungen der Haut. Er überlebt seit Krankheitsbeginn jetzt drei Jahre und drei Monate.

- 25) E.D., 64 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.
Drei Wochen vor der Klinikaufnahme traten an den Armen rote 'Pickel' auf.

Aufnahmebefund am 17.11.1958: Reduzierter Allgemeinzustand und Imbecillität. An den Extremitäten, am Rücken, der oberen Brustpartie, um den Nabel und in der Leistengegend beiderseits teils gyriert, teils kreisförmig angeordnetes, bläulich-rotes Erythem, das stellenweise urticariell erhaben und konfluiert ist und zehnpfennig- bis fünfmarkstückgroß ist. An den Armen und in der Leistenbeuge sowie an den Unterschenkeln finden sich auf dem beschriebenen Grund einzelstehende prallgefüllte Blasen. Die Schleimhäute sind zunächst frei. Nikolski: neg., Jod-Brom-Test: pos. Temperaturen zwischen 37 und 38 Grad. Diagnose: Z.B. Dermatitis herpetiformis Duhring, z.B. Pemphigus vulgaris. Mit Auftreten des Schleimhautbefalls am 19.12. wird sicher, daß es sich um einen Pemphigus vulgaris handelt.

Laborwerte: Blutbild: 4,7 Mill. Ery., 3,0 Mill., 4,0 Mill., Hb. 77 %, 60 %, 79 %, 59 %, F.I. 0,80 , Leuco. 11250, 14200, 15750, 17500, 24200, 22100, Eos. 45 % , 18 %, 28 %, 29 %, bis zu 55 %, Stabk. 4 %, 7 %, Seg. 23 %, 51 %, kl. Lympho. 26 %, 19 %, Mono. 2 %, Blaseninhalt 22 % Eos. bis zu 60 % und 72 %, RR 150/100, RR 140/90, Blutzucker 112 mg%, 80 mg%, Rest-N 19,6 mg% , Urin: Eiweiß neg., Zucker an einigen Tagen pos., Sed.: Bakterien, wenig Leuco. und Epith.

Therapie: Zunächst täglich 40 mg Decortin oral, dann allmählich Reduzierung der Dosis bis zu 10 mg täglich, zusätzlich ab 5.12. täglich 2,0 g Leucomycin oral und an zwei Tagen 20 E ACTH. Nach einer Pause am 19.1. Beginn einer Aureomycinkur von täglich 2,0 g oral, anschließend eine zweite Corticosteroidkur mit 32 mg Urbason täglich oral. Diese Dosis wird langsam reduziert, nur vorübergehend wieder erhöht, bis zur Erhaltungsdosis. Gleichzeitig wird Leucomycin appliziert. Im Anfang bleibt die Therapie ohne wesentlichen Einfluß auf die Blasenbildungen, es schießen weiter neue Blasen auf. Dann tritt aber Beruhigung des Hautbildes ein, es erscheinen kaum mehr neue Blasen. Am 19.12. ein neuer Blasenschub mit Beteiligung der Wangenschleimhaut. In der folgenden Zeit wiederholt Recidive. Am 3.7.1959 Verlegung in ein Hospital.

Unter weiter fortgesetzter Corticosteroidtherapie ruhiges Hautbild, so daß die Behandlung unterbrochen wird. Der Allgemeinzustand der Patientin wird aber zunehmend schlechter. Im Januar 1960 ein schweres Recidiv, dieses kann durch Prednisolon oral nicht beeinflußt werden. Am 16. 2.1960 Exitus letalis an Herz- und Kreislaufversagen.

Die Autopsie bestätigt den Pemphigus vulgaris.

Epikrise: Frau E.D. erkrankte Anfang November 1958 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Nach stationärer Behandlung mit zwei Corticosteroid-

kuren, Leucomycin und Aureomycin nur geringe Besserung, ständige Recidive. Hospitalisierung. In einem schweren therapieresistenten Blasenschub am 16.2.1960 Exitus letalis.

- 26) M.S., 71 J. Familienanamnese: Mutter Diabetes mellitus. Eigenanamnese: Seit 1956 Diabetes mellitus, eingestellt mit Rastinon. Januar 1960 Gürtelrose. Vier Wochen vor der Klinikaufnahme bemerkte die Patientin an der Zunge und etwas später am Gaumen weiße 'Fusel'. Die Zunge schmerzte und brannte, dabei vorübergehend Schluckstörungen.

Aufnahmebefund am 17.3.1960: Stark reduzierter Allgemeinzustand. An den unteren Augenlidern und an beiden Nasenflügeln blutig verkrustete Erosionen, an den Lippen blutiger Schorf, an der Wangenschleimhaut und am Gaumen Erosionen. Eine hochrote Zunge. Am Stamm, den Extremitäten und den Fingern auf gesunder Umgebung linsen- bis erbsgroße prallgefüllte Blasen mit hellem Inhalt. Viele der Blasen sind schon entleert und verkrustet. Am Bauchnabel markstückgroße schmierig belegte Blasenboden. Temperaturen normal, nur in den letzten 14 Tagen 38 bis 39 und 39,5 Grad. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 4,68 Mill. Ery., Hb. 73 %, F.I. 0,8, Leuco. 9300, 20500, 12800, Eos. 9 %, Stabk. 2 %, Seg. 71 %, kl. Lympho. 18 %, WaR neg., BSR 7/21, RR 160/75, Blutzucker 58 mg%, Blaseninhalt Eos. 80 %, 18%, Natrium 325 mg%, Kalium 21,3 mg%, Takata 60 mg%, Gesamteiw. 6,8 g%, Alb. 59,6 %, Alpha1-Glob. 6,1 %, Alpha2 8,4 %, Beta-Glob. 13,0 %, Gamma-Glob. 12,9 %. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: Einige Leuco. und Epith.

Therapie: Täglich 32 mg Urbason oral, vorübergehend Reduzierung der Dosis, dann aber Erhöhung bis auf 50 mg täglich. In den letzten Tagen zusätzlich täglich eine Ampulle Reverin i.v.

Die Patientin zeigt unter der Corticosteroidtherapie einen ständigen Wechsel in ihrem Hautbefund. Nach vorübergehender Besserung kommt es auch wieder zur Verschlechterung. Der Diabetes mellitus ist die ganze Zeit über gut eingestellt. Das Allgemeinbefinden nimmt laufend ab und unter zunehmender Kachexie kommt die Patientin am 18.5.1960 ad exitum.

Epikrise: Frau M.S. erkrankte Ende Februar 1960 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Reduzierter Allgemeinzustand, dabei Diabetes mellitus. Klinikaufenthalt mit Urbasonkur, aber ständig Recidive der Blasenschübe. Verschlechterung des Allgemeinbefindens und Exitus letalis im kachectischen Zustand. Die Patientin überlebt drei Monate seit Krankheitsbeginn.

- 27) J. Sch., 63 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig. Zwei Wochen vor der Krankenhausaufnahme nahm die Patientin wegen einer Erkältung Pyramidon ein. Bald danach traten an beiden Unterarmen kleine rote Stellen auf mit winzigen Bläschen darauf, die sich weiter ausbreiteten. Am Aufnahmetag größere Blasen an den Armen.

Aufnahmebefund am 7.6.1960: Guter Allgemeinzustand. Beide Unterarme sind rot angeschwollen und mit stecknadelkopfgroßen Blasen und einigen erbsgroßen prallgefüllten Blasen dazwischen bedeckt. Am Rücken, den Armen und vereinzelt an den Beinen, am Bauch und an der Brust pfennig- bis markstückgroße, rote, erhabene Hautbezirke, die einzelne oder mehrere kleine Blasen aufweisen. In den ersten 14 Tagen normale Temperaturen, dann vorübergehend Temperaturen zwischen 37 und 38 Grad, die sich aber wieder normalisieren. Jod-Brom-Test neg. Diagnose: Z.B. Erythema exsudativum multiforme, Arzneimittelalexanthem. Die endgültige Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 5,2 Mill. Ery., Hb. 100 %, 71 %, 65 %, F.I. 0,96 , Leuco. 10300, 11000, 9500, 8800, Eos. 2 %, Stabk. 1 %, Seg. 74 %, kl. Lympho. 22 %, Mono. 1 %, 1

BSR 18/32, 2/4, RR 185/100, Blutzucker 170 mg%, 110 mg%, WaR neg., Blaseninhalt: 51 % Eos., 2 %, 28 %, EKg Myocardschaden. Gesamteiw. 5,34 g%, Alb. 54,9 %, Alpha 1-Glob. 7,0 %, Alpha 2-Glob. 11,3 %, Beta-Glob 13,9 %, Gamma-Glob. 12,9 %. Urin: Eiweiß neg., opal., Zucker 3 %, später neg., Sed: Ziegelm. und Urate. Harnzucker-menge zwischen 10 und 20 g täglich.

Therapie: Täglich 32 mg Urbason oral, dann täglich 40 mg, allmählich wird diese Dosis reduziert. Eine Neopenylkur von 2 800 000 E, Leucomycin täglich 1,5 g, insgesamt 15,0 g. Anschließend eine zweite Corticosteroidkur mit täglich 32 mg Volon und gleichzeitig täglich 200 mg Terramycin.

Zunächst treten unter der Therapie weiter neue Blasen auf, nach einem größeren Blasenschub dann aber Besserung. Das Allgemeinbefinden wird immer schlechter. Eine latente Herzdecompensation wird mit Digitoxin behandelt, der Diabetes mellitus wird mit Diät und dann mit Rastinon eingestellt. Am 23.8.1960 verstirbt die Patientin plötzlich.

Der Autopsiebefund bestätigt den Pemphigus und gibt als Todesursache eine Urosepsis und eine Bronchopneumonie an.

Epikrise: Seit Ende Mai 1960 besteht bei Frau J.Sch. ein Pemphigus vulgaris der Haut. Sie wird stationär mit zwei Corticosteroidkuren, Leucomycin und Terramycin behandelt. Die Blaseneruptionen recidivieren, heilen dann aber ab. Nach zunehmender Verschlechterung des Allgemeinbefindens bei bestehender Herzdecompensation und Diabetes mellitus Exitus letalis am 23.8.1960.

28) M.S., 70 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: Seit mehreren Jahren Asthma. Seit zehn Jahren Hypertonus. Mitte April 1961 vereinzelte Blasen am Rumpf und den Extremitäten und nassen Stellen in den Leistenbeugen und unter der Brust.

Aufnahmebefund am 10.5.1961: Etwas reduzierter Allgemeinzustand. Am ganzen Rumpf und an den Extremitäten einzelne bis kirschgroße Blasen in reizloser Umgebung, die zum Teil auch erodiert erscheinen und dann einen entzündlich geröteten umgebenden Hof zeigen. An der Innenseite des Unterschenkels weisen die Bläschen gyrierte Form auf. In den Leistenbeugen und unter der linken Mamma ausgedehnte nässende Erosionen, die von ungefähr erbsgroßen Bläschen eingesäumt sind. Jod-Brom-Test neg., normale Temperaturen. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 5,64 Mill. Ery., Hb. 94 %, F.I. 0,94, Leuco. 12400, 11000, 17500, 6500, Eos. 10 %, 3 %, Seg. 50 %, kl. Lympho. 35 %, Mono. 5 %, RR 170/95, BSR 7/12, Blutzucker 86 mg%, 103 mg%, Blaseninhalt 2 % Eos., Urin: Eiweiß neg., Zucker anfangs pos., nach Diät neg., Sed.: Einige Leuco., wenig Bakterien. WaR neg.

Therapie: Täglich 32 mg Urbason oral, die allmählich auf 8 mg täglich reduziert werden. Zusätzlich täglich 1,5 g Leucomycin, insgesamt 15,0 g. Eine zweite Urbasonkur von 988 mg wird durchgeführt. Entlassung unter einer Erhaltungsdosis von 8 mg täglich oral. (5.7.1961)

In den ersten Tagen treten noch einzelne neue Blasen auf, dann zunehmende Besserung der Blaseneruptionen. Nach Beendigung der ersten Urbasonkur erscheinen neue Blasen, darauf Beginn einer zweiten Kur, darunter erneut Abheilung der Blasen.

Zwei Wochen nach der Entlassung tritt ein neuer Blasen-schub auf. In den Axillen, submammär und in den Leistenbeugen Blasenbildung. Die Urbasondosis wird auf 16 mg täglich erhöht.

Aufnahmebefund am 27.7.1961: An der Vorderseite des Rumpfes, besonders in den Axillen und an den intertriginösen submammären Stellen und in den Leistenbeugen erbsgroße Blasen. Am Rumpf sind die Herde zum Teil gruppiert, zum Teil gyriert. An den Rändern der Erosionen sind noch alte Reste von Blasenhüllen. Verein-

zelt am Rumpf auch erbsgroße Bläschen auf normaler Haut. Am weichen Gaumen und an der Unterlippe je zwei frische Blasen. Normale Temperaturen.

Laborwerte: Blutbild: 4,84 Mill. Ery., Hb. 92 %, Bas. 1 %, Stabk. 1 %, Seg. 53 %, kl. Lympho. 36 %, Blutzucker 80 mg%, 100 mg%, RR 180/100, BSR 2/7, Blaseninhalt 5 bis 12 Eos.

Therapie: Täglich 32 mg Urbason, nach einigen Tagen allmähliche Reduzierung der Dosis auf 12 mg, zwischendurch Erhöhung und dann wieder langsamer Abbau der Dosis. Gesamtdosis 1132 mg. Gleichzeitig werden täglich 1,5 g Leucomycin verabreicht, insgesamt 16,0 g. Entlassung unter einer Erhaltungsdosis von 12 mg täglich.

Unter der Therapie zunächst noch Auftreten neuer Blasen, dann aber weitgehende Beruhigung der Hauterscheinungen, jedoch nach einigen Tagen neue Blasen. Bald tritt aber Abheilung aller Erosionen ein und die Patientin wird am 19.9.1961 entlassen.

Seit der Entlassung ambulante Behandlung durch den Hausarzt mit Urbason. Im November 1961 nimmt sie täglich 4 mg ein. Neue Blasen sind bis zu diesem Zeitpunkt nicht aufgetreten.

Epikrise: Bei Frau M.S. besteht seit April 1961 ein Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Sie wird zweimal acht Wochen stationär behandelt mit Corticosteroiden und Leucomycin. Die Blaseneruptionen recidivieren während der Therapie zunächst noch, aber dann wird beide Male eine Abheilung erreicht. Zu Hause nimmt Frau M.S. eine Erhaltungsdosis von täglich 4 mg ein und blieb bis November 1961 erscheinungsfrei. Der Pemphigus vulgaris besteht 7 Monate lang.

- 29) A.H., 52 J. Familien- und Eigenanamnese: Unauffällig.
Im September 1961 traten wund Stellen an der Wangenschleimhaut auf, die vom Zahnarzt lokal behandelt wurden mit Penicillin-Injektionen in die erosiven Bezirke. Schließlich erschienen auch Blasen an der

Zunge und im Gesicht um den Mund herum. In der Zahn- und Kieferklinik Stellung der Diagnose Pemphigus vulgaris nach Probeexcision. Behandlungsbeginn mit Urbason. Während der Behandlung Aufschießen von Blasen am Körperstamm.

Aufnahmebefund am 8.11.1961: Ausreichender Allgemeinzustand. Am weichen Gaumen und am Zahnfleisch, besonders in der Gegend der hinteren Molaren tiefe ulceröse Defekte, deren Grund frisch ist. An der Zungenspitze eine Blase. Am Stamm lose verstreut etwa 12 abheilende Blasen. Nikolski: neg. Zeitweise subfebrile Temperaturen.

Probeexcision: Histologisch ergibt sich folgendes: Hochgradige Acantholyse im Bereich des Stratum basale und spinosum mit Abhebung der oberen Epidermis-Schichten etwa an der Grenze vom Stratum spinosum zum Stratum basale, so daß die Decke der entstandenen Blase vom Stratum spinosum-granulosum und corneum, der Grund im wesentlichen vom Stratum basale gebildet wird. Der Zellverband der Basalschicht ist acantholytisch gelockert, die Zellen gequollen, die Zellkerne vielfach von einer Aufhellungszone im Plasma umgeben. In dem entstandenen Spaltraum flottieren neben einzelnen Eosinophilen isolierte oder zu kleinen Verbänden zusammengeschlossene Basalzellen. In den oberen Cutisschichten Gefäßerweiterung und mäßige Zellinfiltration aus Rundzellen, untermischt mit Eosinophilen. Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 5,12 Mill. Ery., 4,6 Mill., 3,88 Mill., Hb. 80 %, 65 %, F.I. 0,86, Leuco. 7200, 10400, 12900, 6000, 13000, 7600, Eos. 4 %, Stabk. 2 %, Seg. 70 %, 54 %, kl. Lympho. 34 %, 20 %, Mono. 6 %, BSR 6/15, RR 105/80, Kalium 17,6 mg%, 16 mg%, 14,8 mg%, Natrium 340 mg%, Gesamteiweiß: 5,4 g%, Alb. 51,3 %, Alpha 1-Glob. 6,9 %, Alpha 2-Glob. 9,1 %, Beta 11,8 %, Gamma 20,9 %, Urin: Eiweiß neg., Zucker pos. bis zu 18 g täglich, später neg., Sed.: Einige Leuco. und Epith.

Therapie: Fortsetzung der extern begonnenen Urbasontherapie und zwar täglich 20 mg oral, außerdem täglich 1,5 g Leucomycin. Das Urbason wird allmählich reduziert, zwischenzeitlich jedoch auf 50 mg täglich erhöht. Daran anschließend eine ACTH-Kur von täglich 40 E, insgesamt 380 E. Eine zweite Corticosteroidkur wird mit täglich 64 mg Volon begonnen und gleichzeitig täglich 1,5 g Leucomycin. Die Volondosis wird allmählich reduziert. Weiterhin werden 8 Ampullen Durabolin verabreicht und mehrere kleine Bluttransfusionen.

Unter der Therapie zunächst Besserung der Blasenereptionen am Stamm und an der Mundschleimhaut, jedoch dann ständige Recidive und Verschlimmerung der Erscheinungen, die durch die Therapie kaum zu beeinflussen sind. Es treten Oedeme an den Füßen auf und ein Cushing-Typ bildet sich aus. Während der Blaseschübe bestehen subfebrile Temperaturen. Nach der zweiten Corticosteroidkur zunächst wieder Besserung des Haut- und Schleimhautbefundes, aber dann erneut Exacerbationen, die sich im Laufe der Wochen wiederholen. Schließlich tritt dann aber nach Abbau der Volondosis bis auf 12 mg täglich und wiederholten kleinen Frischbluttransfusionen eine Abheilung der Hautläsionen ein. Im Juni 1962 sind so gut wie alle Erscheinungen abgeheilt, so daß die Patientin in erstaunlich gutem Allgemeinzustand am 21.6.1962 entlassen wird.

Epikrise: Frau A.H. leidet seit September 1961 an einem Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhaut. Sie wurde ab November 1961 stationär mit zwei Corticosteroidkuren von insgesamt 2012 mg Urbason und 5141 mg Volon sowie 380 E ACTH, 63,5 g Leucomycin, mehreren Bluttransfusionen und Durabolininjektionen behandelt. Ständige Recidive nach vorübergehenden

Besserungen. Entwicklung eines Cushing-Types.
Schließlich tritt Abheilung fast aller Hauterscheinungen ein und das Allgemeinbefinden bessert sich. Die Patientin wird Mitte Juni 1962 mit einer Erhaltungsdosis von 12 mg täglich entlassen.

Nr.	Ge- schl.	Name	Al- ter J.	Zeit bis z.Beg. d.Bhdl.	Beginn der Behand- lung	Dauer d.Krkh.- Aufent- halts:	Diag- nose:	Cortico-	
								Pred- ns.	Pred- nsl.
11	♂	G.S.	64	1 J.	3Mo. 6.2.56	10 Wo.	P.v.	1445 mg	mg
12	♀	B.T.	82	6 Mon.	17.7.56	8 Wo.	P.v.	710 mg	
13	♂	R.P.	78	4 Mon.	10.7.57	9 Wo.	P.v.	320 "	605
14	♂	K.F.	84	8 Tg.	22.7.57	9 Wo.	P.v.		1165
15	♀	H.W.	70	2 Mon.	3.3.59	6 1/2 Wo.	P.v.		560
16	♀	E.S.	82	6 Wo.	4.2.59	10 Wo.	P.v.		862
17	♀	E.R.	78	10 Wo.	21.2.59	18 1/2 Wo.	P.v.		1328
18	♀	H.K.	51	2 Wo.	29.10.59	19 Wo.	P.v.	25 mg	2256
19	♀	A.T.	86	2 Wo.	14.3.61	8 Wo.	P.v.		470

Tab. 3a: Patienten, die mit Corticosteroiden behandelt wurden.

steroides	Haut b.d. Entl.	Haut heu- te	Lokalisa- tion	Re- ci- div	Todes- datum	Über- lebens- zeit
Triamc. mg						
	(+)	+	Schlh.(Mund- u.Conj.) Ge- sicht, Ges.	+		6 J.
	+					
	+		Arme u.Ober- schenkel	(+)	12.3.60	3 J. 8 Mon.
	+		Stamm u. Ex- trem.		März 1961	4 J.
	+		Extremit., Gesicht, Schlh.,Stamm		8.1.58	24 Wo.
	+	+	Stamm, Arme, Schleimh.			2 J. 8 Mon.
	+	+				
			Stamm, Extr., Gesicht		15.4.59	10 Wo.
670	+	+	Arme, etwas	+		2 J. 8 Mon.
	+		Beine, Hals			
148	+	+	Stamm, Extrem.+ Mundschleimh.	+		2 J.
	+	+	beide Beine u. Handgel., Schleimh.			8 Mon.

(++ = abgeheilt, + = wesentl. gebessert)

(+) = kaum gebessert

Nr.	Ge- schl.	Name	Al- ter	Zeit bis z. Beginn Behandlg.	Beginn d. Krtk- behand- lung	Dauer d. Krtk- auten- haltes	Dia- gnose	Antibiotica					Corticosteroide			Haut b.d. Entl.	Haut heute	Lokalisation	Re- ci- div	To- desa- tum	Über- lebens- zeit
20	♀	E. H.	71	3 Mo.	24. 9. 55	25 Wo.	P. v.	2,8	40,0						1525		+	Schh. Stamm Extrem.	+		6 J. 5 Mon.
21	♂	A. Oe.	81	9 Mo.	7. 2. 56	17 Wo.	P. v.	9,0							1340		+	Hals, Gesicht, After	+		4 J. 2 Mon.
22	♂	H. M.	57	10 Mo.	5. 7. 54	14 Wo.	P. v.	4,2	20,0						1660		+	Stamm, Extr., Gesicht, Schh.	+		8 J.
23	♀	E. O.	59	2 J.	29. 5. 57	31 Wo.	P. v.		30,0	13,5					2725		+	Stamm, Extr., Mundschh.		6. 1. 1958	3 J.
24	♂	R. K.	61	5 Tg.	25. 10. 58	36 Wo.	P. v.	3,8		12,5					1190		+	gesamtes In- nerum, Schh.	+		3 J. 3 Mon.
25	♀	E. D.	64	3 Wo.	17. 11. 58	33 Wo.	P. v.		13,0	38,0	20,5				824		+	Stamm, Extr., Mundschh.		16. 2. 1960	1 J. 3 Mon.
26	♀	M. S.	71	4 Wo.	17. 3. 60	9 Wo.	P. v.				1,25				1604		+	Stamm, Extr., Schleimh.		18. 5. 1960	3 Mon.
27	♀	J. S.	62	2 Wo.	7. 6. 60	11 Wo.	P. v.	2,8		15,0	1,6	1,25			550		+	Stamm, Extr., Mundschh.		23. 8. 1960	3 Mon.
28	♀	M. S.	70	3 Wo.	10. 5. 61	16 Wo.	P. v.			10,5					2263		+	Stamm, Extr., Mundschh.	+		7 Mon.
29	♀	A. H.	52	8 Wo.	8. 11. 61	21 Wo.	P. v.			63,5					ACTH 380 E 2012		+	Stamm, Mund- schleimhaut	+		8 Mon.

Tab. 3b:

Patienten, die mit Corticosteroiden und Antibiotica kombiniert behandelt wurden.

(++ = abgeheilt, + = wesentlich gebessert)
(+) = kaum gebessert

d) Anhang: Wegen der Kürze der Krankheitsdauer statistisch nicht berücksichtigte Fälle.

30) W.G., 36 J. Familienanamnese: Unauffällig.

Eigenanamnese: Häufig Bronchitiden.

Etwa seit 1957/58 traten erstmalig Blasen an der Mundschleimhaut auf, die nach ungefähr vier Wochen wieder verschwanden. In den folgenden Jahren etwa aller drei Monate Recidive. Behandlung mit Kamille und Salbei. Seit dem Sommer 1961 keine Abheilung der Blasen im Munde mehr. Häufig dabei Schwellung der Kieferwinkel-lymphknoten. In der letzten Zeit sind die Wangen aufgedunsen.

Aufnahmebefund am 18.6.1962: Guter Allgemeinzustand. An der Mundschleimhaut sind mehrere erodierte lins- bis pfenniggroße Blasenböden zu sehen, an der Unterlippeninnenseite eine etwas größere Stelle mit Fibrinbelag. Die Lippen sind aufgeworfen. Am Grundglied des linken Zeigefingers befindet sich eine etwa pfenniggroße Blase mit entzündlicher Umgebung, am 5. Finger ist eine abgeheilte Erosion. Temperaturen normal. Diagnose: Isolierter Schleimhautpemphigus mit einer Blase am linken Zeigefinger.

Probeexcision: Mundschleimhaut:

Histologisch findet sich neben einer ausgesprochen geringen lamellären Hyperkeratose auch eine Acanthose der Epidermis, die in ganzer Breite in einem Gewebsabschnitt deutlich von dem Corium abgehoben ist. Der dadurch gebildete Zwischenraum wird überwiegend von Erythrozyten mit geringer eosinophiler Zelldurchsetzung ausgefüllt. Das Corium selbst ist stark leuco-, lympho-, plasmozytär infiltriert, wobei sich gleichzeitig eine mäßige Eosinophilie in diesem Bereich feststellen läßt. Die entzündliche Infiltration greift auch auf das anliegende subcutane Fettgewebe sowie auf die unteren Epidermisschichten über. Der histologische Befund würde die klinische Diagnose eines 'gutartigen' Schleimhautpemphigus bestätigen. (Histologischer Befund

von Dr. Munscheck, Oberarzt des pathologischen Institutes des Städtischen Krankenhauses Spandau (dirigierender Arzt Prof. Dr. Roth).)

Zeigefinger links:

Histologisch findet sich eine ausgeprägte lamelläre Hyperkeratose sowie eine mäßig starke Acanthose der Epidermis. Diese zeigt im Bereich des Stratum spinosum eine Blasenbildung, die von seröser Flüssigkeit und Erythrozyten sowie eosino- und neutrophilen Leucozyten ausgefüllt ist. Die nach außen gelegene Wandschicht der Blase wird vom Stratum granulomatosum gebildet. Das Corium zeigt neben erweiterten Blutgefäßen eine ziemlich starke diffuse lympho-plasmozytäre Infiltration. Dabei greift die Entzündung auch auf die Epidermis über. Das histologische Bild spricht für das Bestehen eines Pemphigus vulgaris.

Laborwerte: Blutbild: 3 Mill., 4,26 Mill. Ery., Hb. 10,6 g, 14,8 g, HbE 33,3 μ , Leuco. 6000, Eos. 3 %, Stabk. 2 %, Seg. 46 %, kl. Lympho. 49 %, BSR 18/45, 4/12, WaR neg., RR 160/100, Urin: Eiweiß pos. $\frac{1}{2}$ % Esbach, später nur noch Bodensatz. Zucker neg., Sed: reichlich Bakterien, einzelne Epithelien und Leuco.

Therapie: Beginn mit täglich 32 mg Volon oral und 1,5 g Leucomycin, insgesamt 15,0 g. Die Volondosis wird dann reduziert bis zu 12 mg täglich als Erhaltungsdosis. Unter der Behandlung heilen die Erosionen an der Mundschleimhaut ab, neue Blasen treten nicht auf, die Patientin wird mit dem Hinweis, die Erhaltungsdosis draußen weiter einzunehmen, entlassen.

Nach der Entlassung wird die Erhaltungsdosis von 12 mg weiter eingenommen, neue Blasen sind nicht erschienen bis Mitte August.

Epikrise: Frau W.G. leidet seit 1957/58 an einem isolierten Pemphigus der Mundschleimhaut. Sie wurde während der ersten Jahre nur lokal mit Spülungen behandelt und hatte ständig Recidive. Im Juni 1962 zwei Wochen stationäre Behandlung mit Corticosteroiden und

Empfehlung einer Erhaltungsdosis von täglich 12 mg Corticosteroiden laufend einzunehmen. Unter dieser Behandlung Abklingen aller Erscheinungen. Die Erhaltungsdosis wird zu Hause weiter eingenommen, neue Erscheinungen sind nicht aufgetreten.

31) I.N., 76 J. Familienanamnese: Vater Asthma bronchiale.

Eigenanamnese: Die Patientin sei immer gesund gewesen. Seit ungefähr Mitte Mai 1962 besteht ein 'Ekzem' am ganzen Körper, das brennende Schmerzen verursacht.

Aufnahmebefund am 24.6.1962: Stark reduzierter Allgemeinzustand. Das Gesicht, der Hals sowie der Rumpf und alle Extremitäten sind von trockenen blättertartigigen Auflagerungen befallen, die teilweise zu Krusten eingetrocknet sind und teilweise, wie zum Beispiel in den Achselhöhlen und am Gesäß, nassen und ulcerieren. An einigen Stellen liegt vollkommen normale Haut zwischen diesen Erscheinungen. Die Schleimhäute sind frei. An beiden Augen besteht eine Konjunktivitis. Nikolski :pos. Temperaturen in den ersten zwei Wochen zwischen 37 und 38 Grad. Diagnose: Pemphigus foliaceus.

Probeexcision: Histologisch:

Neben einer lamellären Hyperkeratose findet sich auch eine geringe Acanthose. An einer Stelle zeigt die Epidermis eine Acantholyse, wobei in der gebildeten Blase sich neben zahlreichen Erythrozyten auch eosinophile und neutrophile Leukozyten sowie kleine Plattenepithelkomplexe finden. Die Blasenbildung hat sich nahe der Hornschicht entwickelt und wird von derselben überdeckt. Im Corium sind einzelne kleine lymphozytäre Infiltrate nachweisbar. Der Befund bestätigt die Diagnose eines Pemphigus foliaceus. (Histologischer Befund von Dr. Munscheck, Oberarzt des pathologischen Institutes des Städtischen Krankenhauses Spandau (dirigierender Arzt Prof.Dr.Roth).)

Laborwerte: Blutbild: 3,1 Mill. Ery., 4,56 Mill., Hb. 11,0 g%, 15,6 g%, HbE 35 $\mu\mu$, Leuco. 7400, Eos. 3 %, Stabk. 12 %, 1 %, Seg. 72 %, 63 %, kl.Lympho. 12 %,

36 %, Mono. 1 %, BSR 22/40, RR 140/95, WaR neg., Blutzucker 71 mg%, Blaseninhalt keine Eosinophilen. Elektrophorese: Gesamteiweiß: 5,61 g%, Alb. 42,8 %, Alpha 1-Glob. 7,1 %, Alpha 2-Glob. 13,0 %, Beta 7,8 %, Gamma 29,3 %. Urin: Eiweiß und Zucker neg., Sed.: reichlich Bakterien, einzelne Ery., Leuco. und Epithelien.

Therapie: Beginn mit täglich 32 mg Volon oral und 1,5 g Leucomycin. Dann allmähliche Reduzierung der Volondosis, die Hauterscheinungen bessern sich gut. Dann tritt aber bei einer Dosis von 16 mg Volon täglich ein neuer Blasen Schub auf. Es erscheinen am Bauch und Hals flache Blasen mit gelblichem Inhalt. Nach Steigerung der Dosis auf 32 mg täglich und erneute Gabe von 1,5 g Leucomycin wird dieses Recidiv beherrscht, das Nikolski'sche Phänomen ist jetzt neg. Gesamtcorticosteroiddosis bis 15.8. 1962 = 1536 mg.

Epikrise: Frau I.N. leidet seit Mai 1962 an einem Pemphigus foliaceus des gesamten Integumentes. Unter Corticosteroidgabe kombiniert mit Leucomycin tritt Besserung der Hauterscheinungen ein, jedoch nach Reduzierung der Dosis auf 16 mg täglich kommt es zu neuen Blasen. Als man die Ausgangsdosis dagegen wieder verabreicht und zusätzlich abermals Leucomycin gibt, bessert sich der Hautbefund wieder, auch das Allgemeinbefinden der Patientin ist etwas besser geworden.

C. E r g e b n i s s e der berichteten Fälle.

Wir kommen jetzt zur Besprechung unserer eigenen Pemphigus-Patienten, der einige allgemeine Bemerkungen vorausgeschickt werden sollen.

Die Corticosteroide wurden in fast allen Fällen oral verabreicht. Zuvor wurde nach etwaigen Kontraindikationen gefahndet, insbesondere Blutdruck, Blut- und Urinzucker überprüft und eine genaue Magen- und Lungenanamnese aufgenommen und gegebenenfalls entsprechende Untersuchungen durchgeführt. In den meisten Fällen wurde mit 30 bis 40 mg Corticosteroiden täglich begonnen und nach etwa 7 bis 8 Tagen die Dosis um jeweils 4 mg täglich reduziert und nach weiteren 4 bis 5 Tagen um wiederum 4 mg reduziert usw., bis schließlich eine optimale Minimaldosis erreicht wurde. Bei auftretenden Recidiven oder bei Fällen, die kaum durch die Therapie beeinflusst wurden, wurde in einigen Fällen die Dosis bis zur Ausgangsdosis erhöht, oder sogar darüber hinaus, in einem Fall bis 64 mg pro die.

In günstig verlaufenden Fällen wurde die Dosis je nach Verlauf der Hauterscheinungen immer weiter reduziert bis zu 12 oder 8 mg pro die. Verschiedentlich wurde die Therapie dann nach einiger Zeit ganz unterbrochen. Häufig stellten sich dann aber Recidive ein und es wurde erneut mit der Ausgangsdosis von 30 bis 40 mg begonnen, die dann in der angegebenen Weise allmählich reduziert wurde bis zu der minimal wirkenden Dosis. Unter dieser Erhaltungsdosis wurden so gut wie alle unsere Patienten entlassen. Einige von ihnen erhielten die Erhaltungsdosis nur wenige Wochen lang nach ihrer Entlassung, andere nahmen sie regelmäßig weiter ein und erhöhten unter ambulanter Kontrolle die Dosis je nach dem Verhalten der Hauteruptionen.

Zum Teil kombinierten wir die Corticosteroidtherapie mit einer Gabe von einem Antibioticum. Retrospektiv können wir durch diese Kombination beider Medikamente nicht sicher günstigere therapeutische Erfolge mit-

teilen.

Während der Behandlung wurde in regelmäßigem Abstand der Blutdruck, das Gewicht, der Blut- und Harnzucker bestimmt. Im wesentlichen konnten keine pathologischen Veränderungen dieser Werte unter der Corticosteroidtherapie festgestellt werden.

In den Jahren 1951 bis Anfang 1962 wurden an unserer Klinik 29 Patienten wegen eines Pemphigus behandelt. In 28 Fällen handelte es sich um einen Pemphigus vulgaris und in einem Fall (Nr. 9) um einen Pemphigus foliaceus, 9 der Fälle waren männlichen und 20 weiblichen Geschlechtes. Das Durchschnittsalter betrug rund 70 Jahre, wobei die jüngste Kranke 51 und der älteste 86 Jahre alt waren. In 19 Fällen wurden Haut und Schleimhaut zugleich befallen und in 10 Fällen nur die Haut. 2 der Fälle konnten bei der Nachuntersuchung nicht aufgefunden werden, bedingt durch die äußeren Verhältnisse Berlins. 27 Kranke wurden nachuntersucht bzw. eine Auskunft eingeholt, wenn sie schon verstorben waren.

Die Fälle Nr. 1 bis 10 wurden a l l e i n mit Antibiotica, Nr. 11 bis 19 n u r mit Corticosteroiden und Nr. 20 bis 29 mit Corticosteroiden u n d Antibiotica kombiniert behandelt.

Von den 10 mit Antibiotica behandelten Patienten kamen 3 (Nr. 5, 7, 10) in der Klinik zur Abheilung und es traten auch nach der Entlassung, ohne dabei eine Erhaltungsdosis von Corticosteroiden einzunehmen, keine Blasenschübe mehr auf.

Fall Nr. 4 wird in der Klinik unter Antibiotica erscheinungsfrei, er wurde zweimal stationär erfolgreich behandelt und verstirbt mit 86 Jahren.

In einem Fall (Nr. 9), dem Pemphigus foliaceus, heilten die Hauterscheinungen während der langen Jahre und der häufigen stationären Kuren mit Antibiotica zwar nicht ab, aber sie wurden in ihrer Ausdehnung eingeschränkt.

Die beiden Fälle (Nr.6 und 8), über die durch äußere Umstände keine Auskunft erhalten werden konnte, zeigten während des Klinikaufenthaltes gute Beeinflussung der Blasenschübe.

In Fall 1, 2 und 3 konnte der Pemphigus vulgaris durch Penicillin und Aureomycin nicht beherrscht werden, alle drei Patienten verstarben nach einigen Wochen in unserer Klinik bei zunehmender Verschlechterung der Blaseneruptionen und des Allgemeinbefindens.

19 Fälle standen unter Corticosteroidtherapie, von diesen wurden 10 gleichzeitig auch noch mit Antibiotica behandelt. Diese weisen aber in ihrem Verlauf gegenüber denen ohne Kombination beider Medikamente keine Unterschiede auf und werden daher mit ihnen zusammen besprochen.

In 6 Fällen (Nr. 13, 14, 15, 19, 24 und 28) konnte die Blaseneruption unter Corticosteroidgabe während des Klinikaufenthaltes beherrscht werden. Vier von ihnen (13, 15, 19, 24) blieben nach der Entlassung ohne Verabreichung einer Erhaltungsdosis erscheinungsfrei, einer (Nr.28) dagegen nahm regelmäßig Corticosteroiderhaltungsdosen ein und blieb ebenfalls erscheinungsfrei.

Fall 14 nahm eine Corticosteroiderhaltungsdosis von 10 mg ein, wurde von seinem Arzt ambulant betreut, verstarb aber nach ungefähr 3 Monaten nach der Entlassung an allgemeinen Alterserscheinungen.

Fall Nr.13 ist mit 82 Jahren, nachdem vier Jahre seit Beginn des Pemphigus vulgaris überlebt wurden, an Kreislaufschwäche verstorben, die übrigen vier Patienten leben noch und befinden sich in relativ gutem Zustand.

6 weitere Fälle (Nr. 12, 17, 18, 20 bis 22) machten mehrere Blasenschübe durch, teils stationär, teils auch zu Hause nach der Entlassung, die jeweils durch Corticosteroidgaben beherrscht werden konnten. Fall 12 und 21 sind verstorben, wobei Fall 12 86 Jahre alt wurde und an allgemeinen Alterserscheinungen verstarb und Fall 21 mit 85 Jahren verstarb und 7 Monate vor seinem Tode ohne Pemphiguserscheinungen war. Die übrigen vier Patienten leben und sind in relativ gutem Allgemeinzustand.

In 2 weiteren Fällen (Nr. 23 und 25) besserten sich die Hauterscheinungen anfangs durch Corticosteroide, dann trat aber bei zunehmender Verschlechterung des Allgemeinzustandes ein neuer Blasenschub auf, in dem beide trotz Corticosteroidtherapie ad exitum kamen.

In Fall 11 Besserung der Haut und Schleimhauterscheinungen unter Corticosteroidgabe während der drei Klinikaufenthalte. Durch zurückgelassene Verwachsungen an den Conjunctiven erhebliche Sehbeschwerden. In den sechs Jahren, die seit Beginn des Pemphigus vulgaris überlebt werden, nie vollkommene Erscheinungsfreiheit. Ohne ambulante Erhaltungsdosis ist der Haut und Schleimhautbefund jedoch erträglich geblieben und der Allgemeinzustand ist im Dezember 1961 relativ gut.

Ein Fall (Nr. 27) zeigte unter Corticosteroiden Besserung der Blasenbildung, verstarb dann plötzlich an Herzversagen bei bestehender Herzinsuffizienz, so daß über die Dauerwirkung der Corticosteroide nichts ausgesagt werden kann.

Im wesentlichen unbeeinflußt blieben durch Corticosteroidbehandlung 2 Fälle (Nr. 16 und 26). Sie verstarben ohne jegliche Besserung bereits während des Klinikaufenthaltes.

Fall 29 wird während des Winters 1961/62 bis zum Juni 1962 stationär mit hohen Corticosteroiddosen behandelt. Ständig treten neue Blasenschübe auf, bis endlich - als die Corticosteroiddosis schon wesentlich reduziert war und mehrere kleine Bluttransfusionen unterstützend verabreicht wurden - eine Abheilung der Haut eintrat. Die Patientin wird unter Erhaltungsdosis entlassen und weist einen ausgeprägten Cushing-Typ auf.

Die beiden Fälle Nr. 30 und 31 kamen erst während des Sommers 1962 in unsere stationäre Behandlung, als der größte Teil der Zusammenstellung schon abgeschlossen war. Sie wurden trotzdem noch mit aufgeführt, sollen aber in der Statistik wegen der Kürze des Verlaufes bzw. der Nachbeobachtungszeit nicht berücksichtigt werden.

Nr. 30 hatte schon seit gut vier Jahren Schleimhauterscheinungen gehabt, ohne daß die Diagnose draußen gestellt wurde. Es waren während dieser Jahre ständig Recidive aufgetreten. Unter Corticosteroidgabe bei ihrem stationären Aufenthalt heilten die Blasen-Erosionen schnell ab. Nach der Entlassung ständig Einnahme von 12 mg Corticosteroiden, darunter bis August 1962 keine neuen Blasenbildungen.

Der Fall Nr. 31 kam in schwerkrankem Zustand zu uns in die Klinik. Unter Corticosteroiden besserte sich die Haut recht gut, auch das Allgemeinbefinden wurde etwas besser. Als die Corticosteroiddosis dann aber bis auf 16 mg täglich reduziert war, traten nach einigen Tagen neue Blasen auf mit Verschlechterung des Gesamtzustandes. Nach Erhöhung der Dosis bei gleichzeitiger Leucomycin-gabe wird wiederum eine Besserung erreicht.

In der Gruppe eins sind innerhalb von sieben Jahren fünf Patienten verstorben, einige schon wenige Wochen nach erfaßbarem Krankheitsbeginn. Die durchschnittliche Überlebensdauer beträgt für diese fünf Patienten rund 30 Monate. Zwei Patienten überleben, der eine bei sieben-jähriger, der andere bei sechsmonatiger Nachbeobachtungszeit.

Der Pemphigus foliaceus (Fall Nr. 9), der bei 12½-jähriger Nachbeobachtungszeit überlebt, ist aus der Statistik, die sich damit nur auf den Pemphigus vulgaris bezieht, herausgenommen.

Aus der Gruppe zwei und drei sind innerhalb von vier Jahren nach erfaßbarem Krankheitsbeginn acht Patienten gestorben, wobei die durchschnittliche Überlebenszeit nach Krankheitsbeginn 20 Monate betrug. Aus der gleichen Gruppe haben elf Patienten bisher überlebt bei einer Nachbeobachtungszeit zwischen sieben Monaten und acht Jahren (durchschnittliche Nachbeobachtungszeit rund 40 Monate).

Wenn man diese eben aufgeführten Zahlen in Prozenten ausdrückt, so ergibt sich folgendes Bild:

Für die Gruppe I
eine Todesrate von 70 % und eine Überlebensrate von 30%.

Für die Gruppe II und III zusammen
eine Todesrate von 42 % und eine Überlebensrate von 58%.

Diese prozentuale Erfassung hat allerdings insofern Bedenken, als die Fälle nicht einheitlich lange genug nachbeobachtet werden konnten, ein Bedenken, das zum Teil in gleicher Weise auch gegenüber den analogen Statistiken anderer Autoren geltend gemacht werden muß.

D. Literaturerfahrungen über die Antibiotica- und
Corticosteroidtherapie mit Gegenüberstellung
der eigenen Ergebnisse.

Mit Beginn der Antibiotica-Ära wurden auch sie zur Behandlung des Pemphigus eingesetzt. Man wollte vor allen Dingen die von manchen Autoren beschriebenen Sekundärinfektionen mit ihnen bekämpfen (MARCHIONINI, HÖFER).

Es sind sehr viele Arbeiten veröffentlicht, in denen über die Beobachtungen mit der Antibiotica-Behandlung berichtet wird. Guten Erfolgen von Aureomycin durch BETTLEY, BOLGERT, WEICHHARDT, KRAUSE u.a. stehen therapeutische Versager gegenüber, von denen SERRI, WOLFRAM, PROPE, v.NICOLETTI u.a. berichten. CERUTTI, SABATINI, RASPONI u.a. fanden Besserung mit Streptomycin, SEMMOLA, RASPONI u.a. sahen dagegen keine. Die Anwendung von Penicillin, Chloromycetin und Terramycin wird unterschiedlich beurteilt, neben Erfolgen stehen auch Versagerfälle (ROST, KRAUSE, PINETTI, ZEHETNER, HÖFER, MILLER, KUHN, LAUSECKER, BETTLEY, KWOCZEK u.v.a.m.).

Aus den vielen Berichten über die Behandlung mit Antibiotica beim Pemphigus ist keine einheitliche Beurteilung dieser Medikamente möglich. Auf jeden Fall haben sie die Problematik der Behandlung des Pemphigus nicht gelöst.

Als die Nebennierenrinden-Hormone und das ACTH 1949 in die Therapie eingeführt wurden, fanden auch sie beim Pemphigus Verwendung. Seitdem sind in den folgenden Jahren zahlreiche Behandlungen mit ihnen durchgeführt und ausführliche Berichte darüber gemacht worden.

Ihre Wirkungsweise ist antiphlogistisch, exsudations- und proliferationshemmend, antiallergisch und juckreizstillend. Sie beseitigen Symptome einer Erkrankung, aber führen keine Heilung herbei (SULZBERGER, ZIERZ, KÜRNER, ZOON, STOUGHTON u.a.). So müssen sie auch bei

der Behandlung des Pemphigus beurteilt werden. Unter ihrer Anwendung gehen die Blaseneruptionen zurück, aber nach Absetzen der Therapie erscheinen häufig neue Blasen. Die Lebenszeit der Pemphiguskranken erwies sich nach jahrelanger Beobachtung verlängert und in einigen acut bedrohlichen Fällen konnte eine momentan lebensrettende Wirkung festgestellt werden. Es werden unter der Therapie Remissionen herbeigeführt, teils mit Erhaltungsdosis, teils ohne, die Patienten können entlassen werden und auch zum Teil wieder arbeiten. Bei auftretenden Recidiven gibt man entweder erneut Corticosteroide oder man steigert die Dosis, wenn noch geringe Dosen verabreicht werden (NELSON und BRODEY, REZNICK und LEVER, SULZBERGER, HERZBERG, MATTER, CANON, SCHLOTTER, FRAZIER, SEMMOLA, CANIZARES, STÄPS, u.a.). LOEWENTHAL meinte 1952, der Pemphigus vulgaris könnte ausheilen, wenn der Patient lange genug am Leben bliebe. SCHLOTTER lehnt dagegen diese Feststellung ab. ZIERZ sieht in der Corticosteroidtherapie eine Möglichkeit den Charakter des Pemphigus vulgaris zu ändern, ihn in einen gutartigen zu verwandeln. Er sah ferner 6 Fälle, in denen eine Heilung durch sie eingetreten ist.

Allgemein wird die Behandlung mit NNR-Hormonen und ACTH als Mittel der Wahl beim Pemphigus bezeichnet (HERZBERG, SCHLOTTER, WITTELS u.a.).

Um eine Behandlung mit ACTH durchführen zu können, fordern SCHÖPFEL und KÜRNER eine funktionsfähige Nebennierenrinde. Es hat sich nun aber erwiesen, daß beim Pemphigus vulgaris eine sekundäre Schädigung der Nebennierenrinde entsteht, wie H. SAMITZ u.a. berichten. Würde in solchen Fällen ACTH verabreicht, träte nach P.de GRACIANSKY eine weitere Verschlimmerung dieses Schadens ein. Um diesen zu verhindern, empfiehlt er eine Hydrocortison-Substitutionstherapie. Von STOUGHTON sind aber während langzeitiger ACTH-Therapie ohne Substitution von Hydrocortison keine Störungen der Nebennierenrinde beobachtet worden. Werden Corticosteroide

über lange Zeit hinweg appliziert, besteht die Gefahr einer Nebennierenrinden-Atrophie, diese versucht man durch einige zwischenzeitlich injizierte ACTH-Spritzen zu vermeiden. Es ergibt sich nun die Frage, welches der beiden Präparate zur Behandlung des Pemphigus vulgaris am günstigsten ist.

In den Arbeiten von NELSON und BRODEY, KORTING, LEVER, FRAZIER, CANNON u.a. hören wir, daß sie bei intakter Nebennierenrinde keinem der beiden Präparate den Vorzug geben, sondern beide Mittel ohne Unterschied zur Therapie des Pemphigus verwenden.

Der Erfolg der Behandlung beim Pemphigus vulgaris wird von COSTELLO, REZNICK, LEVER und FRAZIER vom Behandlungsbeginn abhängig gemacht. Sie halten einen generalisierten Pemphigus für schwieriger zu beherrschen als kleinere Hautläsionen. Andere Autoren, wie z.B. LEVER, halten die Dosierungsfrage für wichtig, sie fordern eine hohe Dosierung für eine wirkungsvolle Therapie.

SULZBERGER gibt zwei Arten der Behandlung an, einmal soll zu Anfang hoch dosiert werden und die Dosis allmählich gesenkt werden oder es wird mit einer niedrigen Dosis begonnen und diese dann bis zur optimal wirksamen Höhe gesteigert.

Häufig werden mit den Nebennierenrinden-Hormonen gleichzeitig Antibiotica verabreicht. Es sollen dadurch Sekundärinfektionen beseitigt oder verhütet werden und der Ablauf des Pemphigus günstiger sein (KÜRNER, LEVER u.a.). Von anderer Seite wird dabei die Gefahr der Erzeugung resistenter Erreger gesehen und von dieser Kombination Abstand genommen (HERZBERG).

Angaben über die Dosierungen von ACTH und Corticosteroiden beim Pemphigus vulgaris werden in unzähligen Arbeiten gemacht. Es wurde teilweise eine i.v.-Infusion mit ACTH über 8 und 12 oder 24 Stunden verabreicht, einige gaben es i.m. und kombinierten mit Corticosteroiden. Die Corticosteroide werden i.v., i.m. und oral gegeben. Sehr wesentlich ist in jedem Fall eine indi-

viduelle Dosierung. Durchschnittliche Angaben über ACTH-Dosen pro die liegen bei 40 E i.v. oder 120 E i.m., für Cortison bei 300 mg täglich, aber auch Gaben von 600 mg und 800 mg täglich werden verabreicht, in Einzelfällen sogar 1000 mg bis 1500 mg pro die (REZNICK, SULZBERGER, NELSON). Es werden eventuell entsprechende Dosen Prednison oder Prednisolon appliziert, d.h. entsprechend dem Umrechnungsfaktor 1 : 5 30 - 40 - 60 mg Prednisolon pro die. Gesamtdosen werden bei STOUGHTON mit 29000 bis 61000 E ACTH angegeben und bei NELSON für Cortison mit 100,0 g bis 200,0 g bzw. 3,0 - 80,0 g.

Fast alle schon zitierten Autoren sagen auch etwas über die Nebenwirkungen der Corticosteroidtherapie. Es sind die bekannten Nebenwirkungen dieser Therapie, nämlich Entstehung eines Cushingtypes, einer Glucosurie, peptischer Magen- und Duodenalulcera, und die Ausbildung einer Osteoporose. Wesentlich ist in allen Fällen das Risiko der Nebenwirkungen gegenüber der Grundkrankheit abzuwägen.

Beim Pemphigus vulgaris, der unbehandelt sicher zum Tode führt, ist eine Behandlung mit hohen Dosen der Hormone, trotz der beschriebenen Nebenwirkungen gerechtfertigt (ZIERZ, REZNICK, TOLMACH, LEVER, SULZBERGER u.a.).

Tabelle 4 : Überlebens- und Todesrate vor und nach der ACTH- und Corticosteroid-Therapie

A u t o r	Anzahl d. Pat.	Beobacht.- Jahre	Jahreszahl.	Überlebensrate in % während der ACTH- und Corticosteroid - Aera	Todesrate in %	Todesrate in % vor der ACTH- u. Corticoster.-Aera
COSTELLO	322	40	1911 - 1950			90
COSTELLO	52	4	1951 - 1955	67	33	
NELSON u. BRODEY	28	5	1949 - 1954	75	25	
COMBES	151	9	1945 - 1950 1950 - 1954	71,5	28,5	65
REZNICK, LEVER, FRAZIER	25	5	1950 - 1955	76		94
ZOON	14	5	1950 - 1955	64,2	35,8	
GERTLER						
SEVIN	30	5	1945 - 1950			62,9
KOGUJ	58		1921 - 1957			43,3
STIEGLER						9,8
FISCHER			1957	70	30	90
SCHLOTTER	20	5	1952 - 1957	73,7	26,3	65
KÜRNER	14		1959	85,7	14,3	
NELSON	9	5		100	0	
REYMANN	19	3	1954	63,2	36,8	
WITTELS	16	3	1949 - 1952			68,8
WITTELS	25	7	1952 - 1959	96	4	
STÄPS	25	5	1955 - 1960	68,0	32	

Einen Überblick über die Todesraten bzw. Überlebensraten der Patienten, die an einem Pemphigus erkrankten, vor und nach Beginn der Corticosteroid- und ACTH-Therapie gibt uns die Tabelle Nr.4. Aus den Arbeiten namhafter Autoren wurden diese Zahlen gewonnen und zusammengestellt. Wir sehen einen bemerkenswerten Rückgang der Todesrate nach Einführung des ACTH und der Corticosteroide. Gab doch COSTELLO in den Jahren 1911 bis 1950 eine Todesrate von 90 % an und in einer weiteren Serie von 1951 bis 1955 nur noch eine von 33 % , und WITTELS gibt in den Jahren 1949 bis 1952 eine Todesrate von 68,8 % an und von 1950 bis 1959 eine von 4 % . Auch aus weiteren Arbeiten geht diese Wende im Ablauf des Pemphigus hervor, ohne daß genaue Zahlenwerte angegeben werden, wie zum Beispiel bei SULZBERGER, MATTER, BLUEFARB und HOIT, STOUGHTON u.a.

Stellen wir die Überlebensrate unserer eigenen Pemphigusfälle der Gruppen II und III diesen Ergebnissen der Literatur gegenüber, so liegen wir mit unseren 58 % Überlebensrate und 42 % Todesrate ungünstiger.

Einzelne Autoren machen Angaben über den Nachbeobachtungszeitraum ihrer Patienten. So gibt KÜRNER 1,5 bis 5 Jahre an, STOUGHTON 1,5 bis 4,5 Jahre, WITTELS 5 Monate bis 9 Jahre (bei einem Durchschnitt von 6,5 bis 5 Jahre), NÄSTASE von 5 bis 6 Jahren.

Die Dauer der Remissionen ersehen wir aus der Tabelle 5. Sie erstrecken sich von 10,5 bis 49 Monaten bei REZNICK, von 2 Monaten bis 4 Jahren bei SCHLOTTER und CECCARINO FAUSTO gibt einen Zeitraum bis zu 3 Jahren an.

All diese Angaben über die Nachbeobachtungszeit und über die Dauer der Remissionen unterstreichen den Wert der ACTH- und Corticosteroid-Therapie.

Die durchschnittliche Überlebenszeit unserer Patienten aus der Gruppe II und III betrug 31 Monate. Von unseren

11 überlebenden Patienten dieser beiden Gruppen können wir von einer Nachbeobachtungszeit von 7 Monaten bis zu acht Jahren berichten, die in gutem Vergleich zu den oben genannten der Literatur stehen.

Daß der Wert der Statistik nur bedingt ist, wurde auf Seite 68 bereits erwähnt. Wenn auch die Werte nicht strenger statistischer Kritik standhalten, so geben sie uns bei Berücksichtigung der jeweiligen nicht einheitlichen Nachbeobachtungszeit doch ein Vergleichsmaß zu den Arbeiten, die mit ähnlichen Voraussetzungen, wie wir sie bei der Bearbeitung unseres Krankengutes hatten, arbeiteten.

Tab.5 : Dauer der Remissionen

A u t o r	Z e i t
REZNICK	10,5 - 49 Monate
SCHLOTTER	2 Mo - 4 Jahre
STIEGLER	2 J. - 4 Jahre
CECCARINO FAUSTO	bis zu 3 Jahre
PISACANE	2 Jahre
FRAZIER	bis zu 6 Monate

Tab.6 : Nachbeobachtungszeiten

A u t o r	Z e i t r a u m
NELSON	5,5 Jahre
KÜRNER	1,5 - 5 Jahre
STOUGHTON	1,5 - 4,5 Jahre
WITTELS	5 Mo- 9 Jahre
✓ NASTASE	(durchschn. 6,5-5 J.) 5 - 6 Jahre

E. Z u s a m m e n f a s s u n g .

Wir behandelten an unserer Klinik in etwa den letzten zehn Jahren 28 Patienten mit einem Pemphigus vulgaris und eine Patientin mit einem Pemphigus foliaceus, deren Durchschnittsalter rund 70 Jahre betrug. Davon waren neun Patienten männlichen und 20 weiblichen Geschlechtes. Sie kamen durchschnittlich nach sechs Monaten seit Bestehen ihres Pemphigus in unsere Behandlung, die kürzeste Zeit betrug fünf Tage und die längste zwei Jahre.

Die Überlebenszeit seit Krankheitsbeginn ließ sich für die Gruppe I, d.h. die Patienten, die nur mit Antibiotica behandelt wurden, mit rund 34 Monaten errechnen, wobei die kürzeste viereinhalb Wochen und die längste sieben Jahre betrug. - Die Pemphigus foliaceus-Kranke wurde bei dieser Berechnung nicht berücksichtigt.

Für die Gruppen II und III, d.h. die Pemphigus-Kranken, deren Therapie mit Corticosteroiden durchgeführt wurde, betrug die durchschnittliche Überlebenszeit seit Krankheitsbeginn 31 Monate, davon war die kürzeste drei Monate und die längste 8 Jahre. Es darf dabei aber nicht vergessen werden, daß sich bei Gruppe II und III zusammen um 19 Patienten und in Gruppe I nur um 8 Kranke handelte. Die Überlebenszahl der Gruppe I betrug 30 %, die Todeszahl 70 %, in den Gruppen II und III zusammen wurde die Überlebenszahl mit rund 58 % und die Todeszahl mit 42 % errechnet.

Vergleichen wir unsere Ergebnisse mit denen der Literatur, wo wir bei KÜRNER eineinhalb bis fünf Jahre und bei NELSON fünfeinhalb Jahre sowie bei WITTELS fünf Monate bis neun Jahre für die Nachbeobachtungszeit angegeben finden, so erreichen wir bei unseren elf Überlebenden aus der Gruppe II und III diese Werte durchaus mit den Nachbeobachtungszeiten von sieben Monaten bis zu acht Jahren und einer durchschnittlichen Nachbeob-

achtungszeit von 40 Monaten.

Die Angaben der Literatur über die Todesrate, die zum Beispiel bei COSTELLO vor der Corticosteroideaera mit 90 % angegeben wird und während der Verabreichung der Hormone mit 33 %, übertreffen unsere Werte.

Einige weitere Überlebenszahlen aus der Literatur sollen noch genannt werden, die diese Aussage bekräftigen: SCHLOTTER 73,7 %, KÜRNER 85,7 %, WITTELS 96 %.

Wenn dagegen jeder der dargestellten Pemphigusfälle aus unserer Aufzeichnung für sich betrachtet wird, möchte man meinen, daß der Verlauf des Pemphigus vulgaris durch die Corticosteroidtherapie günstig beeinflusst wird. Die aufgetretenen Blasenschübe und damit das Krankenlager wurden erträglicher unter ihrer Anwendung und die Remissionen wurden teilweise schnell herbeigeführt. Nach der Entlassung aufgetretene Blasenschübe konnten in einigen Fällen durch Steigerung der Erhaltungsdosis oder durch erneute Verabreichung von Corticosteroiden beherrscht werden.

In den Fällen, in denen kaum eine oder gar keine günstige Wirkung der Corticosteroide auf den Pemphigus ausgeübt werden konnte, erhebt sich die Frage, ob die Dosierung vielleicht zu niedrig gewesen ist, um auf das schwere Krankheitsbild einen Einfluß haben zu können. Aus der Aufzeichnung derjenigen Pemphigusfälle, die unter Gabe von Corticosteroiden ad exitum kamen, wird deutlich, daß die Problematik der Pemphigus-vulgaris-Therapie durch die Nebennierenrinden-Hormone nicht gelöst worden ist. Der schicksalhafte maligne Ablauf ist nicht aufzuhalten, er ist nur hinauszuschieben und das Krankenlager wird in vielen Fällen erträglicher.

Die Beurteilung der Antibioticatherapie beim Pemphigus vulgaris ist an Hand unserer 8 Fälle etwas schwierig. Es soll dabei auf die vielen Berichte der verschiedensten Autoren verwiesen werden, deren Urteile

nicht einheitlich lauteten; neben Erfolgen stehen Beobachtungen von Versagern. Aus dem Vergleich der in der Literatur angegebenen Todesraten vor und nach der Corticosteroidtherapie geht dann aber einheitlich hervor, daß die Antibiotica den Pemphigus vulgaris nicht wesentlich beeinflussen.

Die Corticosteroide sollten daher, wie wir es durch unsere eigenen Beobachtungen bekräftigen können, zur Therapie des Pemphigus verwendet werden, so lange kein causal wirkendes Mittel zur Verfügung steht. Das Problem der Pemphigus-Therapie bleibt weiter bestehen und sollte immer wieder bearbeitet werden.

F. L i t e r a t u r ü b e r s i c h t

- ABIMELEK, R. : Il Dermosifilogr. 13, 328-334 (1938)
- ABRAMÉWITZ, E.W. : Arch. Dermat. 31, 109-113 (1935)
- De AMICIS, A. : Riforma med. 1936, 627 -629
- ANDERMANN, J. : Dermat. 125, 49-50 (1952)
- AQUILINA, J.T. : Arch. Dermat. 67, 166 (1953)
- ARETZ, H. : Dermat. Wschr. 1935, I, 417-420
- ARNOLD, H.L. : Brit. J. Dermat. 66, 218-221 (1954)
- ARNING : Arch. Dermat. 112, 417 (1912)
- BADE, W. : Dermat.Wschr. 1937, 389-392
- BENETAZZO, G. : Il Dermosifilogr. 11, 558-571 (1936)
Boll.Sez.region.Soc.ital.
Dermat. Nr. 1, 47-48 (1936)
- BELINFANTE, A.J.G. : Geneesk. Tijdschr.Nederl.-Indie
75, 399-405 (1935)
- BELTRAN, A.A. : Actas dermo-sifilogr.
28, 3-11 (1935)
- BERGGREEN, P. : Dermat.Wschr. 1933, II,
LÖHE, H. 1445-1452
- BERMANN, S.A. : Rev. franc.Dermat. 11, 223-233(1935)
- BEHR, W. : Med. Welt 1933, 1466
- BETTLEY, F.R. : Lancet 1950, I, 6594
- BIGHAM, A. : Brit. J. Dermat. 64, 307 (1952)
- BINGER, A.E.H. : Wien. Klin. Wschr. 1936, I, 653-654
" " " 1938, I, 237-238
und 1938,II,1058-1059
- BINKLEY, G.W. : Arch. Dermat. 37, 333-334 (1938)
- BLOOM, D. : Arch. Dermat. 69, 112 (1954)
68, 347 (1953)
und 65, 497-499 (1952)
- BLUM, P. : Bull.Soc.franc.Dermat. 43, Nr.5,
1002-1007 (1936)

- BLUEFARB, S.M. und HOIT, L. : L. Illinois Med.-J. 111, 59-62 (1957)
- BODE, H.G. : Dermat. Wschr. 1933, I, 1160-1167
- BOLGERT, M. : Bull.Soc.franc.Dermat. 64, 698-701 (1957)
 " " " 57, 311-313 (1950)
 und 61, 314-317 (1954)
- BOHNSTEDT, R. : Zbl. Hautkrkh. 46, 8 (1933)
- BONDURANT, C.P. : Arch. Dermat. 66, 394-396 (1952)
- BRÜCK, J.G. : Zbl. Hautkrkh. 55, 105 (1937)
- BRUCK, C. : Arch. Dermat. 93, 371 (1908)
- BRUNSTING, L.A. : Hautarzt 4, 44 (1953)
- BRILLINGER : Zbl. Hautkrkh. 58, 514 (1938)
- BUKANTZ, S.C. : J.Am.M.Ass. 165, 1249-1255 (1957)
- BUREAU, Y. : Bull.Soc.frc.Dermat. 61, 180 (1954)
- BUSCHKE : Arch. f. Dermat. 125, 860 (1920)
- CALLOMON, F.T. : Hautarzt 10, 49-53 (1959)
- CANNON, A.B. : J.A.M.Assoc. 145, 201-206 (1951)
 Arch. Dermat. 16, Nr.6, 783 (1927);
 17, Nr.1, 133 (1928)
 und 28, 276-277 (1938)
- CARO, M.R. : Arch. Dermat. 37, 196-197 (1938)
- CASSAËT und MICHELEAU : zit. nach E. Riecke 'Handbuch für H.u.G.' von JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
 Springer Verlag Berlin
- CATTANEO, V. : Policlinico Sez.prat. 1938, 151-153
- CECCARINI FAUSTO : Minerva dermat. (Torino) 30,
 H.8 Suppl. 3a, 470-491 (1955)
- CERUTTI, P. : Arch. ital. Dermat. 22, 288-296 (1949)
- CHARGIN, L. : Arch. Dermat. 1105 - 1107 (1931)
- CHARPY, J. : Bull.Soc.frc.Dermat. 58, 630 (1951)
- CHAKRABORTY : Indian.Med.Gaz. 88, 155 (1953)
- COLBAZI, E. : Ardrealul med. 2, 403-407 (1942) und
 Clinj. med. 17, 456-459 (1936)

- COMBES, F.C. and
CANIZARES, O. : Arch. Dermat. 62, 786-802 (1950)
- COMEL, M. : Dermatologica (Napol.) 1, 1-6(1950)
- CONEJO-MIR, J. : Acta dermo-sifilogr. 41, 200-204(1949)
- CONRAD jr., A.H. : Arch. Dermat. 69, 66-74 (1954)
- CORDIRIOLA : Rev. argent.Dermato-Sifilo
35, 32 (1951)
- COSTELLO, M.J. : J.A.M.Assoc. 165, 1249-1255 (1957)
- CZARNOTA-BOJARSKA : Zbl. H.u.G. 55, 257 (1937)
- DAVIS, R. und W. : Arch. Dermat. 8, 627 (1923)
- DEGOS : Bull.Soc.frc.Dermat. 58, 560 (1951)
- DENGEL, J. : Münch. med. Wschr. 1935, I, 371-372
- DEMS : Zbl. Hautkrkh. 104, 346 (1959)
- DENNIE, Ch.C. : Arch. Dermat. 28, 427-428(1933)
- DESAI, Sh. a.
RAO, S. : Hautarzt, 11, 445-453 (1960)
- DEVOTO, A. : Relaz.27 Riun.Soc.ital.Dermat.1-22
(1931)
- DEKKERT, J. : Med. Klinik 1949, 741-742
- DIELEMAN, H. : Nederl.Tijdschr.Geneesk. 1935, 2419
- DIRECTOR, W. : Arch. Dermat. 65, 155-169 (1952)
- DOCKX et EUGENE : Arch.belg.Dermat. 10, 359-362(1954)
- DONGES : Dermat. Wschr. 1936, I, 277 - 282
- DÜBEL, G. : Dtsch. Gesundheitswesen 1949, 1112-
1115;
1950, 109-111
- DOWING, J.G. : Arch. Dermat. 32, 131-132 (1935)
- DUPONT : Arch. belg. Dermat.8, 207-208 (1952)
- DUPERAT, B. : Bull.Soc.frc.Derm.Syph. 65, 258-260
(1958)
- DUCKWORTH : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin

- EBERT, M.H. : Arch. Dermat. 39, 376-378 (1939)
- v. EISELSBERG : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin
- ELLER, J.J. : Arch. Dermat. 44, 337-344 (1941)
- ELFES : Zbl. Hautkrkh. 75, 197 (1950/51)
- EPSTEIN, J.H. : Arch. Dermat. 78, 36-38 (1958)
- EREN, NURI, OSMAN : Bull.Soc.Turque de Méd.
Nr.3, 88-91 (1936)
- ERSKINE, D. : Lancet 1939,II, 1366-1367
- FAHRI IZGI : Zbl. Hautkrkh. 61, 330 (1938)
- FASAL, P. : Zbl. Hautkrkh. 48, 4 (1934)
- FEUERSTEIN, W. : Zbl. Hautkrkh. 76, 407 (1951)
- FERREIRA-MARQUES, J. : Zbl. Hautkrkh. 75, 308 (1950/51) und
Dermat. Wschr. 1950, Heft 39
- FELDMANN, S. : Arch. Dermat. 39, 601 (1939)
- FINNERUD, C.W. : Arch. Dermat. 37, 702 (1938)
- FISHER, I. : Arch. Dermat. 74, 50-58 (1956)
- FISCHER, H. : Dermat. Wschr. 136, 1351-1358 (1957)
- FÖLDOVÁRI, F. : Zbl. Hautkrkh. 64, 102 (1940),
50, 556 (1935)
Acta dermato-venere.
(Stockholm) 16, 233-261 (1935)
- FRÜHWALD : Zbl. Hautkrkh. 59, 639 (1938)
- FUNK : Zbl. Hautkrkh. 91, 232 (1955)
- FRAZIER, C.N. : Proc. 10.Internat.Congr. of Dermat.
London 1952, 339-340 (1953)
- FRAZIER, C.N. und
LEVER, W.F. : J. Invest. Dermat. 17, 55-60 (1951) ;
Am.J. Med. Sci. 222, 308 (1951)
- GADRAT, J. : Bull.Soc.frc.Dermat. 59, 79-80 (1952)
- GAHLEN : Zbl. Hautkrkh. 86, 103 (1953/54)

- GATÉ, J. : Bull.Soc.frc.Dermat. 64, 413 (1957)
59, 295 (1952)
- GAWALOWSKI, K. : Proc.11.Internat.Congr.Dermat.
Stockholm 1957, 3, 323-325 (1960)
- GELLIS, S. und
GLASS, Fr.A. : Arch. Dermat. 44, 321-336 (1941)
- GERTLER, W. : Fühner-Wielands Samml.Vergiftungsfälle
10.Liefg. 4, 93-96 (1939)
Arch. Dermat. 182, 495-550 (1941)
- GEYER, H. : Acta dermato-vener.
(Stockholm) 16, 328-342 (1935)
- GIACOMO SANTORI : Atti Soc.ital.Dermat. e delle Sez.Reg.
Suppl. 3a, 350-382 (1955)
- GILCHRIST : zit. nach E.Riecke 'Handb.f.H.u.G.'v.
JADASSOHN, Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin
- GOMEZ-ORBANEJA, J. : Soc.franc.Dermat.et Syphilogr. 1951
415-419
- GOUGEROT, H. : Ann. de Dermat, VIII, S.2, 104 (1942)
- GÖRL : Münch. Med.Wschr. 72, 2215 (1925)
- de GRACIANSKY, P. : Bull.Soc.frc.Dermat. 61, 518-519(1954)
- GRIEBEL : Zbl. Hautkrkh. 32, 395 (1955)
- GRACE, A.W. : Arch. Dermat. 55, 772-782 (1947)
- GRAHAM, Th.N. : Arch. Dermat. 65, 497 (1952)
- GRAPPER, Ch. : Bull.Soc.frc.Dermat. 1953, 268-270
- GROUVEN, C. : Arch. Dermat. 113, 381 (1912)
- GRÜTZ, O. : Zbl. Hautkrkh. 73, 147 (1949)
- GUARDALI, G. : Arch. ital. Dermat. 11, 443-445 (1935)
- HADIDA, E. : Bull.Soc.frc.Dermat. 59, 240-241(1952)
- HAENSCH, R. : Z. Hautkrkh. 11, 482-487 (1951)
- HARDT, E. : Zbl. Hautkrkh. 56, 293 (1937)
- HASSELMANN, C.M. : Dermat. Wschr. 83, 1843 (1926) und
Wien. med.Wschr.76, 861 (1926)

- HAUCK, L. und
HÖCKER, H. : Med. Klin. 1934, I, 192-194
- HAUCK, L. : Zbl. Hautkrkh. 70, 276 (1943)
- HEITE, H.J. und
MONCORPS, C. : Arch. Dermat. 190, 341 (1950)
- HELLIER, F.F. : Brit.J.Dermat.Syph. 66, 49 (1954)
- HERING : Dermat. Wschr. 138, 1411 (1958)
- HERZBERG, J.J. : Dermatologie und Venerologie II/1(1959)
v. H.A. Gottron und W. Schönfeld
- HITCH, D.A. : Arch. of Otolaryng. 59, 322 (1954)
- HÖCKER, H. : Arch. Dermat. 187, 181 (1949)
- HOCHSTEIN : zit. nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin
- HÖFER, W. : Z. Hautkrkh. 16, 363-370 (1954)
- HOFBAUER : Zbl. Hautkrkh. 63, 406 (1940)
- HOLLANDER, L. : Brit.J.Dermat. 39, 450 (1927) und
Arch. Dermat. 16, 111 (1927)
- HOLZAPFEL, H. : Zbl. Hautkrkh. 53, 442 (1936)
- HOPKINS, J.G. : Arch. Dermat. 65, 497 (1952)
- HOTTENROTH, H. : Zbl. Hautkrkh. 59, 563 (1938)
- HUMMARKSJÖLD, S. : Nord. Med. 47, 221-222 (1952)
- HUTSCHINSON, J. : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin
- HYMAN, A.B. : Arch. Dermat.(Chicago)70, 336 (1954)
- HYNEK, W. : Mschr. Ohrenheilkunde 85,52-54(1951)
- IZARN, I. : Bull.Soc.frc.Dermat. 58, 630 (1951)
- JADASSOHN, : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin
- JÄRNECKE, H. : Dtsch. med. Wschr. 1943, 126-129
- JOSEPH, W. : Dermat. Wschr. 1931, Nr.4,146
- JUNCKER : Zbl. Hautkrkh. 92, 395 (1955)

- KAAE, S. : Dermatologica 106, 95-101 (1953)
- KASUKÉ ITÔ : Bull.Pharmaceut.Res.Inst.(Osaka)
H.7, 40-44 (1944)
H.4, 34-41 (1953)
- KEIL, E. : Hautarzt 3, 321-322 (1952)
- KEINING, E. : Dermat. Wschr. 1933, 1423-1429
Lehrbuch: 'Dermatologie und Venerologie'
J. F. Lehmanns Verlag München 1960
- KER, F.L. : Lancet 1936,I, 718-719
- KING, H. : Arch.Dermat. 39, 516-517 (1939)
- KINNEAR, J. : Brit.J.Dermat.50,236-243 (1938)
- KIERLAND, R.R. : J.A.M. Assoc.148, 23-26 (1952)
- KITTEL : Zbl. Hautkrkh. 54, 214 (1937)
- KOGOJ, Fr. : Komm.f. Lehrbuch und Scripta Ljubljana
133 S.
- KORTING, G.W. : Medizinische 1958, 969-976
- KOVÁCS, S : Zbl. Hautkrkh.56, 599 (1937) und
60, 593 (1938)
- KRAUSE, P. : Zbl. Hautkrkh.75, 311, 303 (1950/51)
- KRISHNAMURTHI, M.V.: Indian.J.Vener.Dis. 17, 120(1951)
- KUHN, B.H. : Arch.Dermat. 57, 891-899 (1948)
- KÜRNER, H. : Z. Hautkrkh. 27, 310-316 (1959);
Med. Welt 1960, 2599-2600 und
2603-2606
- KUTKA, VOJTECH : Bratislav.lek.Listy 15, 774-783 (1935)
- KWAZEBART, L. : Przegl.dermat. 7, 309-318 (1957)
- KWOCZEK : Zbl. Hautkrkh. 76, 1951 und
Z. Hautkrkh. 11, 34 (1951)
- KYSER, R. : Dermat. Wschr. 1938,II, 1170-1172
- LANE, C.G. : J.Invest.Dermat. 3, 69 (1940)
- LAUSECKER, H. : Dermat. Wschr. 128, 1069 (1953)

- LEDIG : Zbl. Hautkrkh. 91, 124 (1955)
- LEIDER, M. : Arch. Dermat. 67, 101-102 (1953)
- LEIGHEB, V. : Boll.region.Soc.ital.Dermat. Nr.2,
173-177 (1935)
- LEMBERGER : Zbl. Hautkrkh. 53, 529 (1936)
- LESZCÝNSKI : Zbl. Hautkrkh. 58, 613 (1938)
- LEVER, W.F. : Medicine (Baltimore) 32, 1-123 (1953)
New England J.Med.245, 359-363 (1951)
- LINDEMAYER : Zbl. Hautkrkh. 88, 374 (1954)
- LINSER, K. : Zbl. Hautkrkh. 89, 368 (1954) und
48, 109 (1934)
- LOEWENTHAL, L.J.A. : S.Afr.med.J.27, No.11, 271 (1953)
- LÖHE, H. : Dtsch. med. Wschr. 1943,I, 394-396
- LOMBARDO, C. : Boll.Sez.region.Soc.ital.Dermat.
Nr. 2, 151-152 (1936) und
Nr. 1, 9-13 (1933)
- LONGHI, A. : Minerva dermat.Coll.monogr. Nr.1,
102-103 (1951)
- LUDY, J. : Urologie Rev. 40, 105-108 (1936)
- LUTZ, W. : Schweiz. Med. Wschr.1938, II,778-783
Lehrbuch d. Haut-u.Geschlechtskrkh.
Karger Verlag Basel 1958
- MAADAWI, H.E. : J.Egypt Med.Assoc. 37, 555 (1954)
- MAC KEE, G.M. : Arch.Dermat. 39, 768 (1939)
- McCORNAC : zit. nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.
Krkh.' v.JADASSOHN Bd.VII,2 1931
Springer Verlag Berlin
- MADERNA, C. : Arch.di Radiol. 15, 215-226 (1939)
Rinasc. med. 13, 411-415 (1936)
- MAGNER, J.P. : Arch. Dermat. 64, 320-326 (1951)
- MAGNUSSON, B. : Nord. Med. 46,1489-1492(1951)
- MAIRE, M. : Dermatologica (Basel) 95,73-83(1948)
und 104, 128 (1952)
- MAHONEY, L.J. : Brit.Med.J. 4680, 655 (1950)

- MARCUSSEN, P.V. : Acta dermato vener.
(Stockholm) 35, 194 (1955)
- MARCHIONINI, A. : Münch. med. Wschr. 95, 71-74 (1953)
- MATTER, W. : Dermatologica 114, 17-26 (1957)
- MATTHES, M. : Klin. Wschr. 1953, 305-307
- MATRAS : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v. JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- MERENLENDER und GINZBURG : Zbl. Hautkrkh. 60, 586, 587 (1938)
- MERZ : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v. JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- MEYER zu SCHWEICHELN: Med. Welt 1941, 843-844
- MILLER, O.B. : Arch.Dermat. 59, 484-485 (1949)
- MONCORPS, C. : Zbl. Hautkrkh. 73, 147 (1949)
- MONTANARO, E. : Atti Soc.ital.Derm.e Sifilogr.
1, 996-998(1939)
- MONTILLI, G. : Ann.ital.Dermat.e Sifilogr.
10, 170-176(1955)
- MORIAME, G. : Arch. belg. Dermat. 14, 240 (1958)
11, 145-146(1955)
- MÜLLER : Zbl. Hautkrkh. 63, 307 (1940)
- MUNTEAU, M. : Zbl. Hautkrkh. 102, 248 (1958/59)
- MUSGER : Zbl. Hautkrkh. 53, 151 (1936)
- NAGY, E. : Bőrgyógy Szemle 8, 187-190 (1954)
- NASTASE, Ch. : Derm.Vener.(Bucuresti) 5, 193-205(1960)
- NAZZARO, P. : Ann.ital.Dermatol. 8, 290 (1953);
11, 156 (1956)
- NEILL, J. : Brit.J.Dermat. 67, 434-443 (1953)
- NELSON, C.T. : J.Invest. 24, 377-378 (1955)
Arch.Dermat. 66, 760 (1952);
72, 495-505(1955)
Proc.11.Internat.Congr.Dermat.
Stockholm 1957, 3, 157 (1960)

- NETHERTHON, E.W. : Arch. Dermat. 64, 374-375 (1951)
- NEUMANN, H. : Zbl. Hautkrkh. 62, 618 (1939)
- NICOLETTI, V. : Minerva dermat. (Torino) 30, H 1
Suppl.1, 5-6 (1955)
- NOVY jr., F.G. : Arch. Dermat. 43, 874 (1941)
- OBERMAYER, M.E. : Arch. Dermat. 69, 384 (1954)
- OBERREIT, BRILLINGER,
SCHMIDT - La BAUM : Zbl. Hautkrkh. 58, 514 (1938)
- OLIVIER, J. : Arch. belg. Dermat. 7, 224-239 (1951)
- OPPENHEIM, M. : Arch. Dermat. 61, 500-501 (1950)
- OVCSINNYIKOW, N.M. : Börgyógy vener. Szle 36, 193-200 (1960)
- PASINI, A. : Boll. Sez. region. Soc. ital. Dermat.
Nr. 2 211-213 (1937) und
Nr. 2 105-111 (1934)
- PAUTIER, L.M. : Bull. Soc. fr. Dermat. 41
Nr. 7, 1493-1499 (1934)
und 41 Nr. 9 1768-1771 (1934)
- PAZOS, A.M. : Med. clin. (Barcelona) 21, 56-57 (1953)
- PECK, S.M. : Arch. Dermat. 33, 150-155 (1936)
- PENNER : Zbl. Hautkrkh. 53, 595 (1936)
- PER, M.I. : Vestn. Dermat. Vener. (Mosk.) 35,
Nr. 9, 19-25 (1961)
- PERCIVAL, G.H. u.
HANNAY, P.W. : Brit. J. Dermat. Syph. 61, 41 u. 47 (1949)
- PERNET : zit. nach E. Riecke 'Handbuch f. H. u. G.'
v. JADASSOHN, Bd. VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- PILAN, G. : Zbl. Hautkrkh. 53, 229 (1936)
- PINARD, M. : Bull. Soc. fr. Dermat. 46, 167-168 (1939)
- PINETTI, P. : Giorn. Ital. Dermat. 89, 1-20 (1948)
- PISACANE, C. : Minerva dermat. (Torino) 28, Nr. 5
2, 17 (1953)

- POLSON, J.S. : Canad.Med.Assoc.J. 65, 471 (1951)
- POWELL, G.D. : Brit.med.J. 4547, 386-389(1948)
- PRAKKEN, J.R. : Neederl. Tijdschr.Geneesk. 1954,
3127 - 3135
- PROPPE, A. : Zbl. Hautkrkh. 85, 118 (1953)
- PUGLISI, V. : Minerva dermat.(Torino) 3o Suppl.al 12,
581-584 (1956)
- QUIRAJA, M.J. : Rev.argent.Dermatosifilo.33, 125 (1949)
- RAPOPORT, N. : Rev.argent.Dermato-Sifilol.22,
151-158 (1938)
- RASPONI, L. : Arch.ital.Dermat. 23, 185, 196 (1950)
- REHÁK, P. : Mschr.Ohrenheilkunde 73, 745-750(1939)
- REUTER, K. : Z.Hautkrkh. 11, 21-22 (1951)
- REYMANN, F. und
SØBYE, P. : Acta dermato venerol.(Stockh.)
34, 152 (1954)
- REYMANN, F. : Acta dermato venerol.(Stockh.)
32, 136 (1952)
- REZNICK, L.,
LEVER, W.F. and
FRAZIER, Ch.N. : New England J.Med. 255, 305-315 (1956)
- RIECKE, E. : Handbuch f.H.u.G. v.JADASSOHN,
Bd. VII, 2 1931 Springer Verlag Berlin
- ROBERT, P. : Dermatologica (Basel) 103, 312 (1951)
und 98, 257-269(1949);
Zbl. Hautkrkh. 74, 10-11 (1950)
- ROOK, A. : Brit.J.Dermat. 65, 425-431 (1949)
- ROST, G.A. : Zbl. Hautkrkh. 72, 257 (1949)
- RUBIN, A. : Arch. Dermat. 64, 196-197 (1951)
- RUPP : Zbl. Hautkrkh. 97, 374 (1957)
- SABATINI, C. : Minerva dermat.,Coll.mogr.Nr.1
130-132 (1951)
- SAGHER, F. : Zbl. Hautkrkh. 48, 604 (1934)
- SAMITZ, M.H. : Arch.Dermat. 64, 379-380 (1951)
67, 10-17 (1953)

- SCHÄFER : Zbl. Hautkrkh. 47, 674 (1950)
- SCHERBER, G. : Wien. klin. Wschr. 1935,I, 211-213,
Med. Klinik 1933,II, 1739-1741
- SCHLOTTER, E. : Hautarzt 10, 173-176 (1959)
- SCHMIDT, L. : Lancet 1952, 1018
- SCHMIDT, Fr.R. : Arch. Dermat.- 60, 99 (1951)
- SCHMIDT, G. : Dermat. Wschr. 1938, II, 1016-1020
- SCHMITZ, R. : Z. Hautkrkh. 24, 36-39 (1958)
- SCHÖPFEL, I. : Z. Hautkrkh. 28, 88-91 (1960)
- SCHREINER, H. : Dermat. Wschr. 133, 622, 625, 626, 630(1956)
- SCHREUSS : Zbl. Hautkrkh. 61, 640 (1939)
- SCHWEINBURG, F. u. : Z. Immun. Forsch. 91, 341-360 (1937)
WOLFRAM, St.
- SELYE, H. : Münch.Med. Wschr. 95, 426-433 (1953)
- SEMMOLA, L. : Dermatologica (Napoli) 2, 160-164(1951);
Russ. Dermat. 8, 33 - 45(1955)
9, 381-408(1956)
- SERRI, F. : Soc.frc. Dermat. 1951, 357-363; Trans.
St.John's Hosp.derm.Soc. 1958,Nr.40,
60-61;
Minerva dermat.(Torino) 31,143-147(1956)
- SEVIN, W. : Dermat. Wschr. 129, 153-166 (1954)
Zbl. Hautkrkh. 78. 264 (1952)
- SÉZARY, A. : Bull.Soc.frc.Dermat. 46 Nr.3,
328-329 (1939)
- SILVER, H. : Arch. Dermat. 29, 638-640 (1934)
- SIMERAY, A. : Bull.Soc.frc.Dermat. 63,242-243 (1956)
- SLEPYAN, A.H. : Arch.Dermat. 72, 77-78 (1955)
- SONNENBERG, E. : Przegl. dermat.34, 28-43(1939)
u. Ann.de Dermat.10,771-778 (1939)
- SPILLMANN, L. : Bull. frc. Dermat. 42,Nr. 1-48 (1935)
- SPRAGUE, R.G. : Arch.Int.Med. 85, 199-258 (1950)

- STÄPS, R. und
SÖNNICHSEN : Münch. Med. Wschr. 102, 2511-2515(1960)
- STEIN, R.O. : zit.nach E. Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v. JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- STEINER, K. : Arch. Dermat. 65, 524-534 (1952)
- STIEGLER, J.P. : Bull.Soc.frc.Dermat.Syph. 65, 620-621
(1958)
- STOKES, J.H. : Arch. Dermat. 36, 405 (1937)
- STOUGHTON, R.B. : J.A.M.Assoc. 160, 1011-1014 (1956);
Arch. Dermat. 76, 369 - 370 (1957)
- STRICKLER, A. : Arch. Dermat. 57, 263-266 (1948)
- STÜTTGEN : Zbl. Hautkrkh. 74, 288 (1950)
- STÜHMER : Med. Rundschau 1, 245 (1947)
- STÜMPKE : zit.nach E. Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v. JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- SULZBERGER, M.B. : Arch.Dermat. 33, 155-156 (1936);
32, 517-519 (1935);
64, 573 (1951)
J.A.M.Assoc. 155, 954-959 (1954);
Hautarzt 9, 490 (1958)
- SWIATKIEWICZ : Zbl. Hautkrkh. 49, 3 (1935)
- SZÉP, E. : Zbl. Hautkrkh. 70, 643 (1943)
- TAKEI : zit.nach E. Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v. JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- TALBOTT, J.H. : Arch.Dermat. 41, 359-369 (1940)
- TALBOTT, J.H.,
LEVER, W.F. : J. Invest. Dermat. 3, 31-38 (1940)
- TAPPEINER, J. : Zbl. Hautkrkh. 88, 366 (1954)
- TAUBER, E.B. : Arch. Dermat. 40, 82-89(1939)
- TEMPLETON, H.J. : Arch. Dermat. 38, 486-487(1938)
- TOLMACH, J.A. : Arch. Dermat. 65, 243-244(1952)
- TOTTIE, M. : Zbl. Hautkrkh. 65, 513 (1940)

- URBACH : Zbl. Hautkrkh. 52, 277 (1936) und
59, 378 (1938)
- VAMOS, L. : Arch. Dermat. 175-180 (1937)
- VEIEL, F. : Münch. Med. Wschr. 1931 Nr.48, 2047-
2048
- VEDERNIKOW, V.A. : Vestn. Venerol. 1954, H.5, 54
- VIEGAS, L.C. : Ann. d. Dermat. 82, 635-639 (1955)
- VOIGT : Münch.Med.Wschr., Jg.75, Nr.6, 287 (1928)
zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- WALTHER, H. : Hautarzt 4, 564, 565 (1953)
- WELSCH : zit.nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.' v.
JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- WATRIN, J. : Bull.Soc.frc.Dermat. 57, 464-466 (1950)
- WEBER : Zbl. Hautkrkh. 92, 383 (1955)
- WEIDENFELD : zit. nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd.VII, 2 1931 Springer
Verlag Berlin
- WEICHHARDT, E. : Z.f.Hautkrkh. 15, 97-101 (1953)
- WEISS, A. : Zbl. Hautkrkh. 65, 518 (1940)
- WERNSDÖRFER, R. : Münch. Med. Wschr. 1951, 123
- WIDEN : Zbl. Hautkrkh. 55, 516 (1935)
- WITTELS, W. : Dermat. Wschr. 401-410 (1960)
- WRIGHT, C.S. : Arch. Dermat. 39, 556-557 (1939)
- WOLFRAM, St. : Zbl. Hautkrkh. 70, 497, 434, 371 (1943);
Arch.Dermat. 178, 240-252 (1938)
- ZEHETNER, H. : Zbl.Hautkrkh. 75, 200 (1950/51);
76, 405, 411 (1951) ;
78, 391 (1952) ;
85, 250 (1953)
- ZIERZ, P. : Zschr. Hautkrkh. 26, 39-52 (1959)

- ZOON, J. : Neederl.Tijdschr.Geneesk. 1937,
2963-2967;
Acta dermato-vener. 14, 473-492 (1933),
Ann. de Dermat. 82, 510-519 (1955)
- v. ZUMBUSCH : zit. nach E.Riecke 'Handbuch f.H.u.G.'
v.JADASSOHN, Bd. VII, 2 1931
Springer Verlag Berlin
- ZURHELLE, E. : Neederl.Tijdschr.Geneesk. 1939,
3982-3987

Herrn Prof. Dr. med. K. H a l t e r möchte ich
für die freundliche Überlassung des Themas, seinen
Rat und seine Unterstützung herzlichen Dank sagen.

Herrn Oberarzt Dr. med. H o r n e m a n n danke
ich vielmals für seine Bemühungen und seine stets
bereitwillige Unterstützung.

Mein Lebenslauf.

Als Tochter des Pastors Hermann Riecke und seiner Ehefrau Gertrud, geborene Klose, wurde ich am 30.1.1929 in Nahrstedt, Kreis Stendal, geboren. Dort wuchs ich auf, ging von Ostern 1935 bis Ostern 1939 in die Dorfschule und fuhr dann acht Jahre lang nach Stendal zum Besuch der Oberschule für Mädchen. 1947 beendete ich meine Schulzeit mit dem Abitur.

Im Herbst 1947 ging ich als Krankenpflegeschülerin des Diakonievereins in das Städtische Krankenhaus nach Erfurt. Nach zweijähriger Lehrzeit legte ich mein Krankenpflegeexamen ab und arbeitete bis zum Frühjahr 1951 weiter in Erfurt. Im Herbst 1951 wurde ich durch den Diakonieverein in das Krankenhaus Altstadt nach Magdeburg versetzt.

Im Sommer 1952 bemühte ich mich von dort aus, an der Universität Halle und Greifswald zum Medizinstudium zugelassen zu werden. Gleichzeitig kündigte ich dem Diakonieverein und blieb vier Monate zu Hause bei meinen Eltern. Während dieser Zeit hoffte ich nach persönlicher Rücksprache mit der Universität Rostock, für den Sommer 1953 eine Zulassung zum Studium zu bekommen. Anfang April 1953 ging ich in das Kreiskrankenhaus Gardelegen und wurde dort Stationsschwester einer internen Frauenstation. Nach eineinhalb Jahren wechselte ich den Arbeitsplatz, um meine Kenntnisse zu erweitern und ging an die erste Medizinische Universitätsklinik nach Halle.

Nachdem ich im Februar 1955 den Meldetermin für das Sommersemester an der Freien Universität Berlin verpaßt hatte, bewarb ich mich im Sommer für das Wintersemester 1955/56 zum Medizinstudium. Ich verließ am 14.11.1955 meinen Arbeitsplatz in Halle und kam nach Berlin. Nach fünf vorklinischen Semestern bestand ich im Frühjahr 1958 mein Physikum und nach weiteren sechs Semestern im Sommer 1961 mein Staatsexamen an der Freien Universität Berlin. Seit 1.12.1961 bin ich als Medizinalassistentin in Städtischen Krankenanstalten tätig.

Einleitung

Das Buch ist ein Versuch, die Geschichte der deutschen Literatur von der Mitte des 18. Jahrhunderts bis zur Gegenwart darzustellen. Es ist eine Auswahl aus dem Werk des Verfassers, das in der Zeit der Entstehung dieses Buches erschienen ist. Die Auswahl ist nicht zufällig, sondern hat einen bestimmten Zweck. Sie soll die Entwicklung der deutschen Literatur in der Zeit der Aufklärung, der Romantik, des Realismus und der Moderne zeigen. Die Auswahl ist nicht vollständig, sondern nur eine Auswahl. Es gibt noch viele andere Werke, die in der Geschichte der deutschen Literatur eine wichtige Rolle spielen. Aber diese Werke sind hier nicht aufgenommen, weil sie nicht zum Zweck des Buches passen. Das Buch ist eine Einführung in die Geschichte der deutschen Literatur. Es soll den Leser mit den wichtigsten Werken und Autoren der deutschen Literatur vertraut machen. Es soll die Entwicklung der deutschen Literatur in der Zeit der Aufklärung, der Romantik, des Realismus und der Moderne zeigen. Das Buch ist eine Einführung in die Geschichte der deutschen Literatur. Es soll den Leser mit den wichtigsten Werken und Autoren der deutschen Literatur vertraut machen. Es soll die Entwicklung der deutschen Literatur in der Zeit der Aufklärung, der Romantik, des Realismus und der Moderne zeigen.

